

Le Bulletin

ARIBa

Association Représentative des Initiatives en Basse vision

N°1

Bureau de l'ARIBa

Christian Corbé
Président

Jean -Paul Boissin
Gérard Dupeyron
Françoise Koenig
Vice-Présidents

Salomon-Yves Cohen
Xavier Zanlonghi
Secrétaires

Bruno Delhoste
Trésorier

Conseil
d'administration

Bernard Arnaud
Georges Challe
Claude Chambet
Gabriel Coscas
Christine de la Porte
Myriam Dugay
Chantal Holshuch
Jean-Pierre Menu
Jean Mergier
Martine Meyer
Claude Pinelli
Florence Sinturel
François Vital-Durand

EDITORIAL

Professeur CORBE

Président de l'Association Représentative des
Initiatives en Basse Vision

Malvoyance, Basse-Vision, Handicap Visuel sont des qualifications de plus en plus fréquemment employées pour nos patients.

Les connaissances neuropsychophysiologiques, les protocoles expérimentaux établis, les résultats obtenus commencent à structurer ce qui apparaît comme une nouvelle entité pathologique.

L'intérêt de son étude actuelle vient en partie des examens psychophysiques et cognitifs qui permettent d'évaluer de manière relativement précise les "restes" visuels de ces patients que l'on peut optimiser spécifiquement. Cependant, leur prise en charge est lourde, imposant une complémentarité sans faille entre divers spécialistes (ophtalmologiste, orthoptiste, opticien, psychologue, ORL, spécialiste de l'équilibration, ergothérapeute, spécialiste en locomotion, spécialiste en activité de vie journalière) pour redonner une autonomie de vie au malade et

soulager les soutiens de l'entourage.

La malvoyance ou basse-vision n'est pas en fait une découverte récente. Des centres de réadaptation, des orthoptistes ont œuvré depuis plusieurs années pour mettre au point des méthodes de prise en charge. Cependant, les protocoles n'étaient souvent qu'expérimentaux et surtout propres à chaque spécialiste.

Il était intéressant et d'ailleurs nécessaire de fédérer les divers courants, les diverses énergies, les divers spécialistes pour formaliser les paramètres de la basse-vision, l'objectif étant une formation particulière pour une prise en compte spécifique et la collation de résultats afin d'être présentés aux pouvoirs publics pour la reconnaissance de prise en charge sociale et l'efficacité thérapeutique.

Je voudrais enfin, tout particulièrement remercier IPSEN qui a accepté de prendre en charge la publication de nos travaux et souligner leur investissement dans le domaine du déficit cellulaire rétinien, dont ils nous feront part bientôt au travers d'une étude épidémiologique à

SOMMAIRE

**EPIDÉMIOLOGIE DE LA CÉCITÉ
ET DE LA BASSE VISION.....p.2**
Docteur Jean MERGIER

**PROTÉGER LE CAPITAL VISUEL
DU NOURRISSON.....p.3**
François VITAL-DURAND

LUCAS : "BÉBÉ-FLEXIBLE".....p.4
Sylvie BERTHEMY-PELLET

**CÉCITÉ OPHTALMOLOGIQUE
ET PROJET ORTHOPTIQUE
OU L'ÉDUCATION VISUELLE FONCTIONNELLE
À TRAVERS LE DÉVELOPPEMENT
SENSORI-MOTEUR DU BÉBÉ.....p.6**
Vidéo : Professeur BULLINGER,
Christine AKTOUCHE

**ASPECTS CLINIQUES
DE LA MALVOYANCE CHEZ L'ENFANT.....p.7**
P. DUREAU

INSTRUMENTATION VISUELLE.....p.8
Serge PORTALIER
et François VITAL-DURAND

**DIFFICULTÉS RÉÉDUCATIVES
CHEZ L'ENFANT PORTEUR
DE CÉCITÉ D'ORIGINE CENTRALE.....p.10**
Hélène DALENS, Marie SOLÉ,
Michèle NEYRIAL, Mireille RICHARD

**POUR CONCLURE
CE PREMIER BULLETIN.....p.12**
S.Y. COHEN

EPIDÉMIOLOGIE DE LA CÉCITÉ ET DE LA BASSE VISION

Docteur Jean MERGIER

Nous avons choisi de diviser l'épidémiologie de la cécité et de la basse vision en cinq grands chapitres :

- les définitions,
- les données épidémiologiques proprement dites,
- la récapitulation des résultats,
- les propositions,
- les références.

Il convient donc, dans un premier temps, de définir ce qu'on entend exactement par vision, cécité, malvoyance.

Sans entrer dans le détail de ces définitions, il faut savoir que le simple mot de vision mérite à lui seul une ample explication et qu'il convient de distinguer la cécité clinique, la cécité pratique, la cécité légale, la cécité professionnelle, la cécité sociale.

Quant à la malvoyance, en dehors de la classification établie par l'O.M.S., nous pouvons évoquer la vision fonctionnelle et expliquer les différences qui existent entre une déficience, un handicap, une incapacité, un désavantage.

L'épidémiologie, qui concernait primitivement les maladies transmissibles, s'est progressivement étendue à l'ensemble des maladies transmissibles ou non et s'est scindée en trois branches distinctes :

- l'épidémiologie descriptive de pure comptabilisation,
- l'épidémiologie analytique recherchant les causes et les facteurs de risque,
- l'épidémiologie évaluative ou comparative séparant plusieurs populations.

A quoi sert l'épidémiologie ?

Elle a un intérêt prévisionnel.

Elle permet de définir les besoins.

Elle établit les facteurs de risque.

Elle facilite l'identification des symptômes.

Elle complète la clinique.

Elle facilite et oriente la recherche.

De quels moyens dispose l'épidémiologie descriptive ?

- la méthode exhaustive qui a évidemment ses limites,
- les sondages dont les qualités doivent être la représentativité et la précision.

Nous pouvons déjà présenter quelques chiffres très généraux concernant la cécité. Tout d'abord, il faut savoir qu'un registre de cécité existe dans une bonne dizaine de pays européens mais non en France. Si nous nous rapportons à la classification de l'O.M.S., nous incluons dans cette étude tous les sujets entrant dans les catégories III, IV, V dont l'acuité est comprise entre la cécité absolue et un dixième. La prévalence globale serait d'environ 1,9 % avec une croissance en fonction de l'âge puisque passant de 0,47 % entre 0 et 19 ans à 13,27 % après 80 ans.

Il y aurait donc en France actuellement environ 112.000 non-

voyants dont 7.840 ayant moins de 20 ans et 76.000 plus de 60 ans. L'incidence serait de 8.800 nouveaux cas par an. On prévoit d'ici 2030 une augmentation de la cécité de 160 %. Les causes sont difficilement cernées par les statisticiens car il s'agit souvent de sujets à pathologies multiples :

- la D.M.L.A. interviendrait dans 5 à 30 % des cas (19.000),
- le glaucome dans 10 à 15 % des cas (15.300),
- le diabète dans 5 à 11 % des cas (13.000),
- la myopie 16.000 cas,
- la rétinopathie pigmentaire près de 7.000 cas,
- le décollement de rétine 9.400 cas,
- les traumatismes 16.250 cas,
- les causes diverses 39.350 cas.

A noter une prévalence plus importante des femmes (52,5 %) que des hommes (47,5 %). Il est intéressant de comparer ces chiffres à ceux obtenus par l'enquête que nous avons menée avec le concours de l'Institut IPSEN auprès des ophtalmologistes. La population qui fréquente les consultations de nos confrères est par définition pathologique d'où une prévalence environ 15 fois plus importante. Nous trouvons en effet, 2,85 % d'yeux droits non voyants et 2,51 % d'yeux gauches. Il y a une forte augmentation en fonction de l'âge puisque nous passons d'une moyenne de 0,36 % dans la tranche d'âge 0 - 19 ans à 6,17 %, soit 17 fois plus dans la tranche d'âge 66 ans et plus.

Au chapitre de la basse vision, c'est-à-dire correspondant aux catégories I et II de la classification de l'O.M.S., on peut évaluer à 385.000 environ le nombre de sujets qui en sont affectés soit une prévalence de 0,67 %. Cela signifie que, dans une ville moyenne de 50.000 habitants, 325 personnes auraient une basse vision.

Chez l'enfant, 80% des basses visions seraient d'origine héréditaire selon le Professeur Dufier et 20 % non.

Chez l'adulte, nous trouvons en tête le glaucome chronique suivi du diabète.

Chez le sujet âgé, la D.M.L.A., le glaucome, la myopie forte, le diabète, la cataracte. Bien sûr, plusieurs syndromes sont souvent associés. Là encore, nous pouvons rapprocher ces chiffres de ceux découlant de l'enquête auprès des ophtalmologistes. Sur 100 malades qui se présentent, 8,22 % ont une basse vision. Cette prévalence croît naturellement avec l'âge puisqu'elle passe de 3,53 % dans la tranche 0-14 ans à 19,25 % après 66 ans. Là encore nous trouvons un nombre 12 fois supérieur à celui de la population générale, ce qui est normal.

La D.M.L.A. mérite une attention particulière. Grande pourvoyeuse de basse vision et parfois de cécité, cette maladie est en pleine expansion et sa thérapie reste très limitée. Le nombre total des sujets atteints en France par cette affection dépasse 1.250.000 soit 2,16 % de la population. La prévalence de cette affection passe de 0,8 % à 50 ans à 70 % à 100 ans. Certes, tous les malades de cette affection n'ont pas atteint obligatoirement le stade de la basse vision mais la plupart des auteurs s'accordent pour penser que le chiffre de 2.000.000 sera atteint dans les 50 années à venir, c'est-à-dire qu'il s'agit bien là d'un véritable problème de société. Ce sera là notre conclusion provisoire.

PROTÉGER LE CAPITAL VISUEL DU NOURRISSON

François VITAL-DURAND

INSERM, U 371, Cerveau et Vision,
18 avenue du Doyen Lépine 69675 Bron cedex
et Service d'Ophtalmologie (Dr A Hullo), CH Lyon-Sud

L'adaptation de l'individu à la société exploite la vision à outrance. La demande concernant cette fonction augmente avec la généralisation de tâches précises, avec l'allongement de la durée de la vie et la frénésie des déplacements.

Le capital visuel du nourrisson mérite donc d'être protégé, soigné et éduqué avec le plus grand soin. Si l'enfant ne bénéficie pas d'une vision normale, la société lui doit l'éducation spécialisée qui limitera son handicap.

Les dernières décennies ont transformé l'examen de la vision du tout-petit et les techniques de soin précoces. Depuis 1995, un examen de la vision est proposé au neuvième mois sur le Carnet de Santé, concrétisant le souci des pouvoirs publics de donner les meilleures chances à chacun.

LA VISION DU TOUT-PETIT

Le développement de la vision est plus précoce qu'on ne le croit généralement. Dès la naissance, le bébé voit suffisamment pour fixer un objet de la taille d'un visage. Le visage est perçu par la vision mais aussi comme source de sons, d'odeurs, de souffle. C'est le site privilégié de la communication. Entre 2 et 4 mois, le pédiatre ou le généraliste qui suit l'enfant détermine si l'alignement oculaire est normal ou si l'enfant doit être examiné par un spécialiste. L'**acuité** (résolution spatiale) se développe très vite. Elle est mesurée à l'aide de Cartes d'Acuité. Nous avons conçu de nouvelles cartes (Bébé-Vision-Tropic) pour remplacer les cartes d'origine américaine qui étaient très chères et moins précises (cartes d'acuité de Teller). Pour une personne entraînée, généralement l'orthoptiste, cet examen dure normalement 6 minutes. Vers 3 mois, le nourrisson détecte un réseau de rayures de 1,5 mm de large à une distance de 57 cm (1 dixième ou 3 cycles par degré), à six mois 0,7 mm (2 dixièmes), à un an 0,4 mm (4 dixièmes). Mais il ne reconnaîtra les objets avec une acuité de 10/10 que vers 4 à 5 ans.

L'**accommodation** est d'abord anarchique. Mais elle ne limite pas l'acuité qui dépend de l'espacement des cônes de la fovéa. Si on grossit proportionnellement les objets, les nourrissons les voient aussi bien à 6 mètres que très près. L'enfant utilise surtout sa vision dans l'espace proche où les objets lui apparaissent plus gros.

La **vision du relief** survient vers le 4^{ème} mois. Mais on ne sait pas la mesurer en clinique avant 8 ou 9 mois, et encore !

Le **champ visuel** est d'abord restreint. Mais à un an il a presque atteint la taille adulte. Il reste à apprendre à s'en servir et cela durera des années.

La **perception des couleurs** est déjà très bonne à trois mois. Mais on ne sait pas à partir de quand le nourrisson apprend à s'en servir. De toutes façons avant un an. L'idée de donner des jouets de couleur vive ne répond pas à une nécessité biologique mais au désir des parents.

Les **mouvements des yeux**, saccades et poursuite lisse, deviennent presque adultes autour du 6^{ème} mois. Ils constituent un bon indicateur du développement neurologique. Ce sont les gestes les plus fréquents et les plus précoces de tout notre organisme. L'enfant attrape du regard et palpe des yeux longtemps avant de pouvoir prendre avec la main ou aller chercher en marchant.

La **réfraction**. La plupart des enfants naissent légèrement hypermétropes. Ce défaut est trop faible pour gêner la vision parce que l'accommodation permet de le compenser et il disparaît au cours des premières années. De même, ils sont un peu astigmates, mais ce défaut est également trop faible pour les gêner. Et puis il y a quelques myopes, pas beaucoup mais ils peuvent être très gênés sans le manifester.

LA PROTECTION DE CE CAPITAL VISUEL

Nous avons voulu mettre au point un examen de la vision du nourrisson qui permette de dépister les enfants qui s'écartent de la norme. Le même examen permet de mesurer un niveau de vision même très faible et de guider l'éducation spécialisée des enfants déficients visuels dès l'âge où ils développent leur motricité dans l'espace et acquièrent une représentation mentale de l'espace, à partir du 4^{ème} mois environ.

Nous avons systématisé la consultation de vision du nourrisson (Bébé Vision) depuis 1982 dans le Service d'Ophtalmologie de l'Hôpital Lyon-Sud. Nous avons analysé les résultats de nos observations pour en extraire une conduite à tenir, en collaboration avec l'équipe de Louis Ayzac. Nous recherchons les défauts de la vision, bénins ou sévères, de façon à les prendre en charge alors que le système visuel est encore très plastique. Dans les cas de déficits sévères, l'examen permet de guider l'éducation spécialisée pour que l'enfant s'intègre au mieux dans la société.

L'**examen Bébé Vision** comporte 4 éléments indissociables. La mesure de l'**acuité**, qui est la meilleure façon de détecter une amblyopie encore peu profonde. L'examen **orthoptique**, à la recherche du strabisme et l'examen **ophtalmologique**, à la recherche des **défauts de réfraction** (myopie, hypermétropie, astigmatisme) et la vérification du **fond d'oeil**.

Chacun de ces éléments détecte des défauts différents, aucun ne les détecte tous. Ils sont donc tous nécessaires.

A QUEL AGE ?

Le diagnostic visuel des enfants porteurs d'un déficit important doit être précisé vers le 4^{ème} mois pour que les parents puissent bénéficier sans délai d'une guidance

parentale et que l'enfant soit adressé à une structure spécialisée.

Pour les autres enfants, trois raisons conduisent à pratiquer l'examen avant un an.

- La coopération rend l'examen plus facile entre 7 et 9 mois.
- Si une amblyopie est découverte, elle est récente, encore peu profonde, et donc très sensible au traitement.
- L'occlusion et la correction optique sont bien acceptées parce que l'enfant n'a pas encore construit les limites de son schéma corporel. Il accepte ses lunettes comme ses vêtements. C'est d'abord la maman qu'il faut convaincre de la nécessité du traitement.

Les enfants peuvent bien sûr être examinés plus tôt s'ils présentent un défaut apparent, ou plus tard. Mais il est plus difficile d'examiner un enfant entre 18 et 30 mois, et d'obtenir que le traitement soit bien exécuté et les lunettes portées !

Il n'y a pas de signes d'appel des **défauts de réfraction** qui constituent pourtant la principale cause de strabisme. La mesure de la réfraction est donc indispensable. Il faut dilater la pupille et l'examen est délicat (skiascopie).

L'amblyopie est la pathologie la plus fréquente, souvent accompagnée d'hypermétropie. Elle est découverte par la mesure de l'acuité quand elle est encore peu profonde, donc facile à récupérer. Confirmée lors de l'examen orthoptique et ophtalmologique, elle est généralement évitée si l'enfant a été vu avant un an. Plus tard la thérapeutique devient plus difficile à mettre en oeuvre et moins efficace.

Les strabismes exigent dans tous les cas d'être reconnus précocement pour éviter l'amblyopie qui leur est le plus souvent associée. Certains enfants strabiques sont amenés à 4 ou 5 mois mais beaucoup sont encore pris en charge trop tardivement. Certains strabismes ne peuvent pas être évités. Ils feront généralement l'objet d'une intervention chirurgicale quand on peut considérer que le système oculomoteur est suffisamment stabilisé pour limiter le nombre d'interventions.

La thérapeutique de l'amblyopie consiste à faire travailler l'oeil « paresseux » et à corriger l'erreur de réfraction par des lunettes. On trouve aussi des enfants myopes et certains astigmatismes vont provoquer un strabisme. Quelle raison y aurait-il de laisser un enfant dans l'inconfort d'une image floue ? Mais il n'y a pas lieu de corriger une petite erreur de réfraction qui ne gêne pas l'acuité incomplète de l'enfant. L'indication de la paire de lunettes dépend donc de l'ensemble du tableau.

QUI EXAMINER ?

D'abord tout enfant qui présente des signes de défaut de vision, c'est-à-dire qui ne fixe jamais au cours des deux premiers mois. Ensuite, les enfants à risque connu, poids de naissance inférieur à 1500 g, naissance difficile, hérédité de problèmes visuels, maladies neurologiques, etc. Ils sont environ quatre fois plus exposés que la population générale.

Mais les enfants sans histoire personnelle ou familiale courent le risque élevé de ne pas être dépistés s'il n'est pas pratiqué un examen systématique. C'est évidemment dans cette catégorie que nous trouvons la plus forte proportion d'enfants porteurs d'une pathologie inattendue. Nous pensons donc que tous les enfants devraient être examinés.

LES ENFANTS PORTEURS DE TROUBLES GRAVES

Les enfants porteurs de troubles graves, de quelque origine, méritent une attention particulière si l'on veut éviter les déficits surajoutés. Beaucoup de très jeunes malvoyants ont une vision exploitable pour peu qu'elle soit découverte et mesurée à temps. Les cartes d'acuité permettent de mesurer des acuités très faibles. Quand le diagnostic est précisé, les parents sont aiguillés vers le CAMSP ou la SSESJ ou l'association la plus proche de chez eux pour recevoir les conseils nécessaires. Dès le plus jeune âge, les parents peuvent utiliser des moyens simples pour faciliter le contrôle du regard et placer leur visage bien en face du bébé pour lui apprendre à se repérer dans l'espace. A partir de 4 à 6 mois, l'éducation spécialisée commence. Le CAMSP ou la SSESJ organise cette éducation spécialisée en s'appuyant sur une équipe pluridisciplinaire.

CONCLUSION

La pratique de l'examen précoce de la vision permet de préserver au mieux les capacités visuelles de chaque enfant. Elle peut paraître lourde mais son efficacité est indiscutable. Tous les acteurs de la santé de l'enfant doivent prendre conscience de la nécessité de donner à chacun la meilleure vue possible.

Pour en savoir plus :

Vital-Durand F. et Barbeau M. *Mon enfant voit mal*. De Boeck, 1995.
Simons K. (ed.) *Early visual development, normal and abnormal*. New York, Oxford University Press, 1993.

Vital-Durand F., Atkinson J. and Braddick O. (ed.) *Infant Vision*. Oxford, Oxford University Press, 1996.

“LUCAS : “BÉBÉ-FLEXIBLE”

Sylvie BERTHEMY-PELLET

Lucas est né en décembre 1993. Il nous a été présenté à l'âge d'un mois par des parents inquiets de voir s'installer chez leur enfant des signes de mauvaise vision avec mouvements oculaires pendulaires.

C'est le troisième garçon d'une fratrie dont le cadet, âgé de

3 ans, avait été opéré avec succès, d'une cataracte congénitale, à l'âge de 9 et 13 mois.

Nous n'avons eu l'idée de filmer Lucas lors de ses différentes consultations qu'une fois l'équipement réalisé.

La fulgurance des progrès obtenus et que l'on peut déjà voir sur les images a heureusement profité à Lucas mais hélas, affaibli notre propos.

A l'époque, son regard était erratique, plafonnant. Il réagissait peu à la lumière et ses réflexes photo-moteurs étaient faibles. Il présentait une cataracte foetale bilatérale dense qui s'est accentuée très rapidement jusqu'à l'intervention. L'oeil gauche fut opéré à 3 mois et l'oeil droit à 4 mois. Dans les suites, on notait un important nystagmus dont les battements diminuaient avec la fixation principalement de l'oeil gauche.

A 6 mois, devant le peu de progrès de ses fixations et l'importance du nystagmus, il fut proposé un équipement en lentilles de contact. Les parents, ayant l'expérience d'un précédent malheureux et fort coûteux en lentilles hydrophiles, chez leur cadet, se montrèrent très réticents au projet. Il fut donc décidé de tenter d'utiliser des lentilles flexibles, perméables au gaz.

Nous prîmes alors le parti d'expliquer à cet enfant de 6 mois, les exigences d'un tel équipement : les désagréments qu'il devrait supporter mais en compensation, le formidable avantage que cela apporterait à sa vision.

La kératométrie n'ayant pas été faite lors des interventions, nous convainquîmes l'enfant d'en permettre la mesure au javal. Ce fut possible pour l'oeil droit, mais l'état de grâce fut de courte durée, le nystagmus reprit le dessus et les mesures de l'oeil gauche furent plus aléatoires. Compte tenu de l'expérience que nous avons en lentilles perméables au gaz chez le petit enfant anisométrique, notre choix s'est porté sur « l'intégrale » du Laboratoire Europtic.

Cette lentille présente deux avantages principaux :

- sa forte perméabilité à l'oxygène, puisque le Dk du matériau "fluorine-carbone" est de 151.
- le diamètre de 9.80 dans les standards habituels qui nous paraît bien adapté au diamètre cornéen de l'enfant, ce qui s'est avéré exact, notamment pour éviter les luxations nocturnes sans "emprisonner" la cornée.

On peut préciser que sa géométrie est sphéro-asphérique, de faible épaisseur (0,18 mm) et qu'elle fait partie de ces lentilles flexibles de dernière génération.

Malgré le dévouement de son entourage pour rééduquer sa vision, Lucas restait malvoyant. Pour des raisons de calendrier, notamment à cause des vacances d'été, les lentilles furent placées à l'anniversaire de son huitième mois.

A gauche, la lentille trop plate fut remplacée momentanément par une lentille hydrophile.

A droite, seule la puissance de la lentille a dû être revue. La réfraction étant de + 15,00, en skiascopie, les lentilles

nécessaires furent de + 23,00 sensiblement aux 2 yeux.

Dès la première semaine, le plus spectaculaire fut le changement de comportement "visuel" de Lucas. Son ouverture au monde extérieur, son appétit à regarder, à chercher à voir.

Le plus émouvant fut sa docilité à se soumettre aux examens ophtalmologiques.

Différents problèmes se sont posés assez rapidement.

- L'encrassement plus rapide de la lentille droite a obligé les parents à un nettoyage tous les 4 ou 5 jours. Actuellement, ils le font une fois par semaine. A ce propos, ceux-ci effectuent les manoeuvres de retrait et de pose à l'endormissement de l'enfant.

- La fixation préférentielle de l'oeil gauche a conduit au port d'un filtre Ryser sur cet oeil, mal supporté par Lucas. A l'âge de 1 an, il fut donc décidé de poser à droite une lentille pour la vision de près. Trois mois après, l'enfant alternait parfaitement, regardant les objets à portée de main avec l'oeil droit et fixant avec l'oeil gauche dès qu'on le stimulait d'un peu plus loin. L'alternance s'est parfaitement confirmée au dernier examen. Cependant cette solution ne peut être en théorie qu'un pis-aller en ce qui concerne le développement de la vision binoculaire. Et pourtant d'après ses parents, Lucas semble avoir de plus en plus de moment de rectitude, ce que l'on note aussi en cabinet. Nous avons donc conseillé aux parents une alternance entre ce système à bascule et la mise des deux lentilles pour la vision au loin avec la pose du filtre Ryser. Puis nous envisagerons le port de lunettes à double foyer.

- Nous avons dû faire face aussi à l'âge du bac à sable. Les parents ont résolu eux-mêmes ce problème en remettant à Lucas les lunettes qui servaient de support au filtre Ryser.

- Les lentilles se sont quelque peu déplacées mais il n'y a jamais eu de perte.

Nous avons dû, après 5 mois de port, faire un traitement antiseptique à l'oeil gauche. Mais on peut signaler que les parents utilisent fréquemment des larmes artificielles en ophta-doses.

CONCLUSION

C'est par tâtonnements et improvisations successives que ces résultats ont été obtenus. Il n'est pas dit que l'avenir de Lucas en lentilles soit aussi rose que jusqu'à ce jour. Espérons qu'en cas de nécessité il se soumettra de bonne grâce à la reprise de ses lunettes. Nous avons vraiment le sentiment de lui avoir apporté, avec cet équipement, le maximum de chances dans le devenir de sa vision, en limitant le plus possible les risques du port permanent. Il serait souhaitable d'équiper le plus précocement possible en lentilles flexibles les enfants opérés de cataracte unilatérale. A l'heure actuelle, deux autres bébés ont été équipés qui bénéficient déjà de l'expérience de leur aîné.

CÉCITÉ OPHTALMOLOGIQUE ET PROJET ORTHOPTIQUE ou l'éducation visuelle fonctionnelle à travers le développement sensori-moteur du bébé

Vidéo : Professeur Bullinger, Université de Genève

Le développement sensori-moteur du bébé
entre la naissance et un an et demi

Christine AKTOUCHE

Cas clinique
Cécité ophtalmologique et projet visuel fonctionnel
à travers un cas clinique

Le développement sensori-moteur du bébé entre la naissance et un an et demi :

Première période

A trois semaines le tout petit ne peut pas encore soutenir sa tête. Ce qui l'occupe principalement c'est la découverte des mouvements de son corps. Plus tard ces mouvements seront intégrés dans des chaînes de mouvements plus complexes. La bouche est importante pour le bébé. La main qui arrive sur la zone orale est capturée par la bouche. Plus tard, la main servira d'outil pour porter un objet à la bouche. Un damier se déplaçant dans le champ visuel périphérique du jeune bébé (8 semaines) entraîne des mouvements des yeux et de la tête. La poursuite d'un objet pour le jeune bébé est possible sur le côté. Au centre on pourrait croire qu'il perd son intérêt pour l'objet. En fait, le passage de la tête d'un côté à l'autre est difficile, la rotation de la tête entraîne des mouvements de tout le corps.

A 15 semaines le bébé parvient à suivre la cible d'un côté à l'autre. Il est accroché au stimulus et lorsque la cible passe face à lui, il se cambre pour faciliter le changement de position.

A cet âge les captures manuelles sous contrôle visuel sont difficiles, la coordination entre l'œil et la main n'est pas stable. Lorsque la main est dans le champ visuel une augmentation du tonus entraîne sa rigidification.

De face, les poursuites et les captures sont difficiles chez le jeune bébé, il y a rarement des captures d'objet dans cette position.

Deuxième période

La poursuite visuelle est maintenant beaucoup plus aisée : la rotation de la tête d'un côté à l'autre se fait sans blocage au centre. Le bébé lance le bras et ouvre la main en direction de l'objet. La main la plus éloignée effectue des mouvements fins sur l'objet tandis que l'autre main reste plus raide.

Pour passer un objet d'une main à l'autre, l'espace oral sert de lien entre les espaces gauche et droit.

La poursuite d'un mobile se fait avec tout le corps et sans problème d'un côté à l'autre. Le bébé tente de toucher l'objet qui est en dehors des limites de préhension : il arrive à juger des distances, ses deux mains coopèrent pour cette capture. A chaque changement de côté les mains s'adaptent à la position de l'objet.

Le bébé fait des prises manuelles globales sous contrôle visuel (6 mois et demi).

Troisième période

A partir de huit mois le bébé arrive à passer le jouet d'une main à l'autre sans avoir besoin du relais oral. Il explore le jouet avec les doigts et l'observe intensément.

La main découvre la texture et s'adapte aux propriétés de l'objet. La stimulation auditive suscite chez le bébé une réaction d'alerte puis d'orientation. La capture de l'objet l'amène dans le champ visuel.

Le bébé arrive à toucher un petit cube à l'intérieur d'un gobelet mais n'arrive pas à l'extraire. Les deux mains ont encore des rôles dissociés. Au départ du geste, la main qui va saisir l'objet est hors du champ de vision.

Ce n'est que lorsque l'espace de préhension est homogène qu'une spécialisation non-symétrique apparaît (douze mois). Dès que le contact tactile est assuré, le regard quitte l'objet et anticipe l'arrivée vers la prochaine cible, ce qui mobilise la tête et le buste.

Aussi bien assis qu'à quatre pattes ou debout, **l'ensemble de ces actions motrices n'est plus un problème pour l'enfant. Il les utilise pour des buts qu'il se donne et son corps obéit.**

Cécité ophtalmologique et projet visuel fonctionnel

Chez le bébé et le jeune enfant, un diagnostic de cécité ou un pronostic sombre sont des vérités ophtalmologiquement indiscutables qui caractérisent une **atteinte organique**.

Chez le bébé et le jeune enfant, une classification médico-légale de cécité correspond indiscutablement à un important

déficit visuel reconnu, de fait, par le législateur à travers l'établissement d'une carte d'invalidité et l'accès à une éducation spécialisée, avec son allocation.

Mais chez le bébé et le jeune enfant, le poids moral de ces deux réalités devient souvent un boulet entravant son parcours de déficient visuel.

« Cécité ophtalmologique » et « cécité légale » isolées risqueraient d'handicaper ses capacités d'efficacité visuelle en pré-déterminant ses compétences neuropsychologiques qui ne sont pas entièrement sous la dépendance des compétences visuelles. **Attention de là !**

Une cécité ophtalmologique ne détermine pas forcément une cécité fonctionnelle de même pour l'amblyopie organique. Cécité ophtalmologique et amblyopie organique devraient enclencher une recherche de compétences visuelles fonctionnelles à travers un bilan spécifique qui lie les liens visuo-posturaux aux stades du développement sensori-moteur du bébé et du jeune enfant et aux flux visuels.

P. DUREAU

Hôpital Necker - Enfants Malades, Paris

Le motif de consultation qui amène à soupçonner une mauvaise vision chez un enfant est variable :

- Souvent, les parents ont une impression mal définie de « **mauvais comportement visuel** », avec un nourrisson qui ne semble pas reconnaître le visage de ses parents, ne suit pas du regard un objet ou la lumière, qui semble indifférent à son entourage.
- Il peut exister ainsi une absence anormale d'**éveil**, une impossibilité de **contact visuel**, parfois comparée au comportement supposé normal des frères et soeurs plus âgés.
- Parfois un signe plus précis inquiète les parents : **photophobie, larmoiement, leucocorie**.
- Chez l'enfant plus grand, en âge d'exprimer ses sensations, il peut exister une **baisse d'acuité visuelle** gênante dans la vie courante (télévision, lecture..) ou à l'école. Une baisse de vision dans des conditions de faible éclairage (**hépéranopie**) est parfois le premier signe.
- Enfin il peut s'agir d'un **examen systématique**, par exemple dans une famille dont un premier enfant a déjà été atteint d'une affection oculaire d'origine génétique.

L'interrogatoire s'attachera à rechercher des **antécédents** familiaux, ophtalmologiques ou généraux, illustrés par un arbre généalogique. Les conditions de la **grossesse** (sérologie toxoplasmose et rubéole) et de l'**accouchement** (prématurité, césarienne, forceps,

souffrance foetale) seront précisées. L'existence d'une **pathologie générale** associée sera recherchée. On fera indiquer l'existence éventuelle des signes fonctionnels énumérés ci-dessus.

La simple inspection permet de rechercher une anomalie **palpébrale** (ptosis, colobome...), une **microphthalmie**, un **trouble cornéen** ou une **leucocorie**. Elle peut révéler chez le nourrisson des signes évocateurs de malvoyance :

- Le **signe digito-oculaire** de Franceschetti : l'enfant appuie de façon répétée sur ses yeux, comme s'il voulait créer une stimulation mécanique de la rétine.
- Le **signe de l'éventail** : l'enfant fait passer sa main ouverte devant son visage, comme pour chercher à voir un mouvement.
- Le **nystagmus**, qui est un signe de mauvaise vision précoce quelle qu'en soit la cause.
- Plus rarement des **mouvements stéréotypés** de la tête de droite et de gauche, des mouvements de balancement.

L'acuité visuelle peut être évaluée chez le tout petit par la recherche du **clignement à la menace**, de la **fixation** et de la **poursuite** d'un objet fortement contrasté, par l'**occlusion** alternée, et surtout par la technique du **regard préférentiel** (bébé vision). Dès que l'enfant est en âge de parler, il est possible d'utiliser des **optotypes** (dessins, puis E de Snellen, puis chiffres et lettres) et d'évaluer les basses acuités en « compte les doigts », « voit bouger la main » et « perception lumineuse ».

L'examen clinique sera complété par l'examen à la **lampe à fente**, possible dès la naissance et par le **fond d'oeil**, pour lequel l'utilisation d'un ophtalmoscope indirect type Scheppens est particulièrement pratique.

A tout âge, l'examen de la **réfraction** est indispensable et nécessite chez le jeune enfant une cycloplégie complète par l'instillation de collyre à l'atropine pendant une semaine.

A l'issue de cet examen et en fonction de l'orientation, des **examens complémentaires** pourront être pratiqués : électrorétinogramme, potentiels évoqués visuels, échographie, scanner, IRM, champ visuel.

Il est parfois nécessaire de réaliser un **examen sous anesthésie générale**, permettant d'examiner plus complètement un enfant « agité », de prendre le tonus oculaire (impossible en consultation avant l'âge de trois-quatre ans pour les plus coopérants) et si besoin de pratiquer une électrophysiologie.

A l'issue de l'examen clinique complet et des examens complémentaires, un diagnostic étiologique pourra le plus souvent être posé. Chez un nouveau-né au comportement visuel anormal, le **retard de maturation** des voies visuelles avec un « éveil » visuel brutal au bout de quelques semaines ou mois doit rester un diagnostic d'élimination. Les causes de cécité chez les enfants sont connues à partir des registres d'institutions type Institut National des Jeunes Aveugles ou Commissions Départementales d'Education Spéciale.

Les causes les plus fréquentes (20 %) sont les **hérédodégénérescences chorio-rétiniennes** avec en particulier l'amaurose congénitale de Leber, d'hérédité autosomique récessive, dont le début est extrêmement précoce chez un nouveau-né au comportement visuel anormal avec un fond d'oeil normal au début et un électrorétinogramme éteint. Les rétinopathies pigmentaires, de début plus tardif, peuvent être dominantes, récessives ou liées à l'X. Elles se caractérisent par l'espérance suivie d'une amputation du champ visuel puis d'une baisse de l'acuité visuelle. La maladie de Stargardt, autosomique récessive, commence vers dix ans avec une atteinte à la fois centrale et périphérique et une baisse progressive de l'acuité jusque vers 1/10ème.

Une autre cause fréquente (20 %) de cécité chez l'enfant est représentée par les **atrophies optiques et les cécités corticales**. Celles-ci sont en rapport avec des pathologies du système nerveux central avec lésion des voies optiques et/ou du cortex occipital : tumeurs, hydrocéphalie, anoxie néonatale, traumatismes. Ces cécités sont accompagnées dans 80 % des cas d'autres lésions neurologiques.

Les **glaucomes congénitaux** (10 %) se caractérisent par la buphtalmie avec mégalocornée trouble, le larmoiement clair, l'excavation papillaire et le tonus oculaire élevé. Malgré une prise en charge précoce, certaines formes particulièrement graves commencent dès la vie intra-utérine et sont d'un pronostic fonctionnel sévère.

Les **cataractes congénitales** (10 %), dans les formes bilatérales obturantes, peuvent conduire à une malvoyance, particulièrement en cas de prise en charge tardive. Elles se caractérisent par une leucocorie, parfois un strabisme.

Les **microphthalmies** (10 %), de diagnostic évident, peuvent être associées à un **colobome** (défaut de fermeture de la fente embryonnaire) responsable de mauvaise vision s'il intéresse la rétine maculaire.

Plus rarement, la cécité est en rapport avec une **myopie maligne** (fortement évolutive avec atrophie chorio-rétinienne, néovascularisation choroïdienne et/ou décollement de rétine), une **rétinopathie des prématurés** grave (fibroplasie rétrolentale), une **tumeur** (rétinoblastome pouvant être bilatéral dans les formes familiales, avec leucocorie), un **anémisme hémolytique** (B₁₂ déficitaire ou f₉ déficient), une **uvéïte** ou de **kératite**.

INSTRUMENTATION VISUELLE CONCLUSION

Serge PORTALIER* chez l'enfant doit être reconnue devant des signes précoces et susciter un examen complet de l'enfant et de sa famille. L'Université Lyon 1, Laboratoire Perception Cognitive Handicap, CP 11, 69676 Bron Cedex, France
*INSERM Unité 371 Cerveau et Vision, 18 Av. Doyen Lépine, 69500 Bron, France

RÉSUMÉ

Un logiciel sur ordinateur est proposé à des enfants déficients visuels pour stimuler et encourager l'utilisation des capacités visuelles restantes. Le programme comporte 4 items de difficulté croissante. Les performances d'enfants de 2 ans 1/2 à 5 ans sont estimées avant et après une série de séances. On constate une amélioration générale des capacités. Le système visuel est impliqué, à tous les stades du développement, comme un détecteur de traits, mais aussi comme un canal interactif de communication avec ses expressions symboliques entretenues par de subtils jeux de regards. L'ensemble du processus constitue une association exceptionnelle entre un organe sensoriel hautement différencié et un organe moteur sous contrôle du cerveau intelligent. Les yeux sont le lieu privilégié de ces interactions cognitives entre le sujet et son environnement. Consensuellement, il est reconnu que les performances futures du sujet sont, au moins en partie, forgées par ses interactions avec son environnement humain.

L'oculomotricité en général et les fixations oculaires en particulier sont considérées, dans ce système visuel, comme des signes précoces de la normalité et constituent un test des pathologies neurologiques ou ophtalmologiques en repérant le stade de la maturation des neurones responsables de la position de l'oeil.

Des études psychologiques ont montré que le développement cognitif peut être déduit des comportements résultant de compétences dans le traitement des informations par le jeune enfant. La psychologie a montré l'importance des stimulations des différents systèmes sensoriels et parmi eux, le visage de la mère ou de tout autre adulte reste l'un des stimuli le plus attractif.

Chez les enfants déficients visuels, l'ensemble du système est perturbé et chaque catégorie de pathologies impose de nouvelles limites au développement (3, 4). Du fait des difficultés à estimer objectivement les capacités visuelles résiduelles, les enfants sont souvent considérés comme aveugles au seul motif de leur motricité oculaire déficiente ou de leurs fixations visuelles atténuées. En particulier, le défaut de fixation est considéré comme une entité isolée du désordre ophtalmologique et doit être traitée chez les patients partiellement déficients visuels.

L'entraînement, dès le plus jeune âge, des mouvements oculaires facilitera les interactions visuelles et la capture d'objets, quand le déficit est la conséquence d'une pathologie oculaire, musculaire ou neurologique.

Plusieurs auteurs ont utilisé la stimulation visuelle chez des sujets très déficients et chez des adultes handicapés avec des troubles même légers de la fixation, de la motricité et de la vision fonctionnelle. Des patients avec une hémianopsie ont été entraînés à bouger leurs yeux dans leur champ aveugle par Zhill (3). Ducarne de Ribaucourt et Barbeau (4), Ron et Gur (5) et Pommerenke et Markovitch (6) ont stimulé des patients qui présentaient des troubles corticaux. Lalert et Picard (7) ont entraîné des enfants multihandicapés à suivre une cible en mouvement pour accentuer leur capacité aux mouvements oculaires. Toutes ces études montrent quelques améliorations significatives sur le plan de l'exploration visuelle. Malgré tout, très peu de recherches ont démontré avec succès une amélioration réelle et, parfois même, des baisses affectent certains jeunes enfants.

Bullinger utilise le terme « d'instrumentation visuelle » pour décrire un processus capable d'une interaction cognitive de ce type entre la vision déficiente de l'enfant et son environnement.

Nous utilisons ce même terme d'instrumentation avec les enfants déficients visuels pour explorer dans quelle mesure l'utilisation d'une vision résiduelle peut être développée plutôt que l'activation exclusive de systèmes sensoriels vicariants, tels que l'audition ou le sens tactile.

Cette recherche décrit l'utilisation d'un logiciel construit pour stimuler la détection, la localisation et la capture de cibles visuelles par des enfants déficients de la vue.

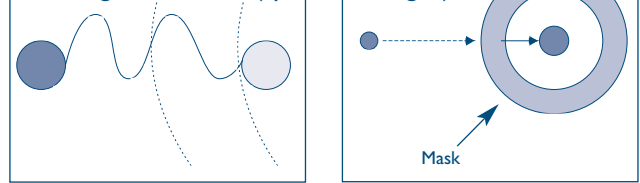
Ces jeunes sujets, âgés de 2 à 4 ans, présentent une vision résiduelle. Ils suivent tous un programme de rééducation plurisensorielle dans un Centre d'Action Médico-Sociale Précoce (18 rue Valentin Haüy, 69100 Villeurbanne) où des orthoptistes, des psychologues et des chercheurs essaient de développer leur instrumentation visuelle aussi bien que leurs systèmes sensoriels vicariants.

SUJETS

Le protocole est destiné à tester des enfants âgés de 2 ans 1/2 à 5 ans (âge moyen 3 ans 11 mois) dont la vue est déficiente (acuité visuelle inférieure à 20/100 ou 6 cycles par degré).

Chez ces sujets, le déficit visuel est la conséquence de lésions centrales ou périphériques. On retrouve un ensemble de symptômes, souvent associés comme : atrophie optique, rétinopathie, cataracte congénitale bilatérale, nystagmus, strabisme, prématurité, souffrance cérébrale néonatale et atrophie cérébrale. L'acuité visuelle est comprise entre 20/400 ème et 20/100 ème (1,5 à 6 cycles par degré).

Game 3 (de 3,5 à 31 mm), le Game 4 lumineux associé à une couleur (Noir/Blanc : .93, Jaune/Bleu : .70, Rouge/Vert : .50), la vitesse de déplacement (de 4,7 à 28 cm/sec) et le délai entre le démarrage de la tâche (après la consigne) et la



Game 1 Game 2 MATÉRIELS ET MÉTHODE

Le support expérimental est un logiciel de jeu implanté sur un ordinateur (1 ou 2 486 ou pentium) et projeté sur un écran (122 cm de diagonale, 1280 x 800 pixels de définition). Le programme s'intitule : Point M. Il comprend 4 items (figure 1, 2, 3, 4) composés respectivement de 10 essais. Pour chaque item, la tâche peut être effectuée plus ou moins facilement en modifiant certains paramètres comme la taille

Le premier item évalue la capacité à détecter une cible circulaire qui apparaît sur l'écran. L'enfant doit signaler ou pointer avec sa main quand il détecte l'apparition de la cible.

Le second teste les capacités de l'enfant à suivre un point lumineux qui s'avance, à vitesse constante et sur une trajectoire rectiligne, vers une cible immobile.

Le troisième item est similaire au précédent, excepté le fait que le point lumineux suit une trajectoire sinusoïdale, toujours à vitesse constante (elle peut varier selon le paramètre pré-établi).

Dans le quatrième item, le déplacement rectiligne du point lumineux est temporairement caché par un masque en forme de couronne autour et à une même distance de la cible immobile.

Le masque est visible et l'enfant doit stopper le point lumineux quand celui-ci apparaît à la sortie de la zone « aveugle », en évitant toujours de heurter la cible finale immobile.

Chaque session dure de 10 à 15 mn lorsque l'enfant vient suivre sa rééducation au Centre. Chaque sujet passe de 20 à 30 sessions durant la période initiale.

Une année plus tard, la même procédure est engagée.

RÉSULTATS

Item 1

Tous les sujets testés améliorent leurs performances entre la session initiale et finale.

Les résultats, recueillis sur un échantillon représentatif, montrent, à l'évidence, des variations entre le contraste et la taille des stimuli, spécifiques pour chaque sujet. Cependant, tous préfèrent un fort contraste à une grande taille. Le contraste Rouge/Vert est celui qu'ils considèrent comme le plus saillant.

Item 2

Les performances sont significativement différentes entre les deux sessions.

Dans la session initiale, la vitesse joue un rôle pertinent sur la performance.

Pour la deuxième session, seule la différence entre vitesse faible et vitesse rapide peut être prise en compte.

Dans cette épreuve, l'empan attentionnel visuel est un facteur à considérer. Certains enfants ont un champ visuel limité, ce qui leur impose de cibler d'abord le point mobile, puis le point fixe, avec des allers-retours constants. Leur performance est, par conséquent, très ralentie.

Dans cet item, où le stimulus est mobile, la taille et le

contraste ne sont pas des facteurs discriminants. Seule la vitesse intervient pour faire varier significativement les résultats.

Item 3

Les résultats, sur cette tâche, sont similaires aux précédents. Les enfants profitent des activités précédentes et atteignent rapidement leur seuil limite.

Une différence significative est révélée entre la vitesse lente et la vitesse la plus rapide dans la session initiale.

Les scores sont globalement améliorés entre la première et la deuxième session.

Entre l'item 2 (déplacement rectiligne) et l'item 3 (déplacement sinusoïdal), les performances sont significativement diminuées ($\text{Chi}^2 = 4,8, 0,05 < p < 0,10$).

Cette constatation signifie que le déplacement non linéaire pénalise et gêne la poursuite oculaire dans une tâche de poursuite visuelle.

Item 4

La plupart des sujets ont des difficultés dans cette tâche difficile.

Le temps alloué pour une réponse correcte entre l'émergence de la sortie du cache et la cible est trop court. Mais aucun sujet n'a de problème pour bien juger de la trajectoire exacte du point mobile, en fonction de son trajet initial.

Cette épreuve, en définitive, ne peut pas être proposée à des enfants de moins de 5 ans.

DIFFICULTÉS RÉÉDUCATIVES CHEZ L'ENFANT PORTEUR D'UNE LÉSION CENTRALE DE CÉCITÉ

Beaucoup de recherches ont été entreprises chez des sujets après l'âge de 4 ans et 1/2 et la plupart sont dévolues à l'étude des systèmes sensoriels vicariants.

Bien que toutes reconnaissent l'importance d'une stimulation et d'un entraînement précoces, peu de recherches expérimentales apportent la preuve objective d'une amélioration des performances.

Nos résultats ne peuvent pas être isolés des effets dus au programme général d'éducation spécifique au Centre Hospitalier de Clermont-Ferrand, ainsi que ceux induits par le développement normal de l'enfant.

Néanmoins, il est intéressant de relever l'importance de certains facteurs comme la détection de stimuli de petite taille, ou encore la vitesse, qui interviennent dans la performance.

Il est intéressant de noter que la détection des contrastes chromatiques, dans l'élaboration de la performance.

Les enfants avec un champ visuel réduit développent, avec Point Mobile, une mobilité de la tête et des yeux plus efficace.

Nous observons également une motilité générale plus ergonomique dans l'acquisition de la marche et de la coordination de l'oeil et la main.

La difficulté pour prouver scientifiquement la validité de telles stimulations, par opposition à une maturation ordinaire, réside dans la collecte de données sur un échantillon important d'enfants dont le déficit visuel doit être préalablement bien défini.

SUMMARY

A computer game was proposed to visually deficient

children to stimulate and encourage the use of their lowered visual capacities. The game included 4 games with augmenting difficulty. The data from 7 children, aged 2.5 to 5 years, are analysed before and after series of training sessions. A global improvement of their visual capacities is observed.

Références

- [1] Fielder AR, Fulton AB, Mayer DL. Visual development of infants with severe ocular disorders. *Ophthalmology*, 1991 ; 98, 1306-9.
- [2] Sonksen PM, Petrie A, Drew KJ. Promotion of visual development of severely visually impaired babies : evaluation of a developmentally based programme. *Dev Med Child Neurol*, 1991 ; 33, 320-35.
- [3] Zihl J. Rehabilitation of visual impairments in patients with brain damage. In *Low vision, Research and new development in rehabilitation..* AC Kooijman, PL Looijestijn, JAA Welling, GJ van der Wildt (eds.), p 287-95. IOS Press, Amsterdam, 1994.
- [4] Ducarne de Ribaucourt B, Barbeau M. *Neuropsychologie visuelle*. DeBoeck Université, Bruxelles, 1993.
- [5] Ron S, Gur S. Oculotherapy, or how eye movements can be made more effective. In *Sensorimotor plasticity, Theoretical, experimental and clinical aspects*, Colloque Inserm vol 140. S Ron, R Schmid, M Jeannerod (eds), Les Editions Inserm, Paris, 1986.
- [6] Pommerenke K, Markowitsch HJ. Rehabilitation training of homonymous visual field defects in patients with postgeniculate damage of the visual system. *Restorative Neurology and Neuroscience* 1989 ; 1, 47-63.
- [7] Lacert P, Picard A. Troubles optomoteurs de l'IMC ancien prématuré. Possibilités thérapeutiques. *Motricité Cérébrale* 1987 ; 8, 143-7.

L'histoire que nous allons raconter aujourd'hui est celle de deux enfants au parcours différent, qui posent de multiples problèmes aux équipes rééducatives confrontées aux diverses facettes des déficits de leur fonction visuelle.

Gaël est né le 22 février 1989

Il a présenté une souffrance foetale aiguë, à l'origine d'une infirmité motrice cérébrale. La tomodensitométrie a mis en évidence une atteinte occipitale au cours de la période néonatale. Dès l'âge de 4 à 5 mois, l'errance du regard, l'absence de poursuite inquiètent parents et médecins ; un PEV pratiqué met en évidence une réponse monophasique, d'amplitude correcte, s'accompagnant d'un ERG normal. Cet élément ainsi que la normalité du fond d'œil font évoquer le diagnostic de cécité corticale.

Il existe un réflexe de défense à la lumière vive, un réflexe photomoteur correct et on note l'absence de nystagmus, mais l'existence d'un strabisme convergent alternant.

Une rééducation visuo-motrice au cours de l'année 1990 permet d'obtenir une poursuite, mais la coordination œil-main n'existe pas et l'entourage de l'enfant note qu'il n'utilise jamais sa vision et repère les objets avec ses mains. Il est alors pris en charge par une structure rééducative spécialisée dans la malvoyance. De multiples rééducateurs (kiné, psychomotricien, ergothérapeute) se relaient autour de l'enfant, une intégration en maternelle est tentée mais les multiples difficultés d'apprentissage conduisent Gaël en institut médico-pédagogique à la rentrée 1995.

Sur le plan général, il existe une microcéphalie, des séquelles de quadriplégie modérées, le langage se réduit à 25 mots, essentiellement du langage social sans structuration. Les éducateurs sont surpris par cet enfant étiqueté malvoyant qui semble surtout n'avoir aucune connaissance de l'espace, être hypersensible aux bruits, reconnaître avec lenteur, mais tout à fait capable de réaliser des appariements par catégorie et de repérer une miette de pain sur le sol. L'acuité visuelle aux cartons de Teller est de 5/10^e en binoculaire, 2,5/10^e en monoculaire œil droit et 3,3/10^e en monoculaire œil gauche. Le strabisme convergent est d'angle variable, de centré à 24°, le nystagmus optocinétique existe en stimulation naso-temporale et temporo-nasale.

Le bilan neuro-visuel réalisé teste le regard, les gnosies visuelles, les praxies, le schéma corporel, et la connaissance de l'espace. Le déplacement du regard est bon à droite et à gauche, fugitif en bas, nul en haut ; il est amélioré si la tête est tenue. La poursuite est très perturbée ; il existe une ébauche de poursuite sur un court trajet mais il perd très facilement la cible et la retrouve avec de grandes saccades. Dès que la vitesse s'accélère, la poursuite visuelle disparaît au profit d'une poursuite réalisée avec la tête. La stratégie visuelle exploratoire est également très déficiente, le dénombrement n'est possible qu'aidé par le pointage digital. L'exploration visuelle s'étend sur une zone de l'espace très limitée et la stratégie en ligne n'est pas acquise. La coordination visuo-motrice est correcte avec la main gauche, très approximative avec la main droite. La reconnaissance des images est facile mais avec des autocorrections. La reconnaissance des objets est plus difficile, ceux-ci étant plus volontiers désignés par leur fonction que par leur nom. La reconnaissance des visages a été délicate à tester du fait de l'absence de langage, il semble que Gaël puisse retrouver des enfants de son groupe sur des photos. Par contre, il ne reconnaît aucune couleur, qu'il s'agisse d'épreuves de dénomination ou d'épreuves d'appariement. Cet aspect contrôlé à plusieurs reprises témoigne d'une probable agnosie des couleurs. Les praxies idéatoires et idéomotrices sont correctes, qu'il s'agisse de

gestes expressifs ou sans signification sur consigne orale ou par imitation. Les somatognosies sont bonnes. Les difficultés connues de Gaël dans un lieu inconnu sont retrouvées au cours des épreuves portant sur la connaissance de l'espace, en relation certaine avec une agnosie spatiale.

Cet enfant comprend une très grande majorité des consignes, échange avec l'adulte sans difficultés, semble lassé de toute rééducation, et souhaite avant tout jouer.

La pauvreté du langage évoque une éventuelle dysphasie. La posture de la tête, souvent dirigée vers le bas s'améliore lorsque l'enfant se trouve dans une ambiance structurée réalisant des flux visuels périphériques.

En conclusion, Gaël présente des séquelles d'une cécité corticale néonatale ; s'il a récupéré une acuité fovéale, son agnosie spatiale, son agnosie des couleurs, sa dyspraxie visuo-spatiale majeure sous-tendue par les troubles du regard rendent l'utilisation de la fonction visuelle délicate. Chaque rééducateur doit essayer de pénétrer dans le monde en noir et blanc de l'enfant, l'amener à explorer tout espace nouveau, obligatoirement effrayant pour l'enfant, lui proposer des apprentissages passant par le canal auditif en respectant son hypersensibilité aux bruits. Il ne doit jamais être considéré comme un malvoyant « périphérique », agrandir les lettres ne lui apportera rien, de même un pupitre incliné. Le bilan psychométrique doit tenir compte des difficultés instrumentales. Il convient de ne pas surhandicaper Gaël par des mesures rééducatives intempestives ou des évaluations un peu rapides de ses possibilités mais de prendre le temps de le connaître ainsi que son monde visuel.

Nadège est née le 21 juin 1989

Elle est prématurée à 36 semaines et va présenter une méningite néonatale à colibacilles à l'origine d'empyèmes cérébraux hémisphériques gauches et occipitaux. Les séquelles seront celles d'une hémiplégie droite partiellement régressive, et des atteintes de la voie optique probablement à plusieurs niveaux. L'enfant est pris très vite en charge dans un CAMPS où kiné, ergothérapeute, psychomotricien, orthoptiste et orthophoniste, vont se relayer. Elle marche à 2 ans, n'a aucun problème de langage.

Cependant, l'atteinte de la fonction visuelle apparaît très vite, en 1990 il y a encore une errance du regard, l'acuité visuelle aux cartons de Teller ne pourra être relevée qu'en 1994, 0,7/10^e en binoculaire, il existe un strabisme divergent mais surtout une fixation périphérique. Objectivement, l'ERG est normal, le PEV met en évidence une réponse d'amplitude limitée mais présente en stimulation blanche et rouge, le FO montre des papilles pâles, témoignant d'une participation des nerfs optiques dans la déficience visuelle. L'absence de nystagmus, la photophobie, la reconnaissance des couleurs, l'utilisation essentielle de la vision périphérique au détriment de la vision centrale, l'atteinte supposée du champ visuel inférieur sont autant de facteurs qui nous laissent penser qu'à l'heure actuelle, la déficience visuelle de Nadège est essentiellement liée aux atteintes occipitales.

Elle a intégré en septembre 1995 un centre de déficients visuels où les difficultés comportementales et rééducatives sont rapidement apparues. Sur le plan cognitif, elle est testée à 4 ans 9 mois pour un âge réel de 6 ans 6 mois. Elle progresse rapidement sur le plan de la socialisation, accepte

mieux les consignes, recherche encore beaucoup la présence de l'adulte mais échange volontiers avec les autres enfants. Elle utilise uniquement sa vision périphérique dans ses déplacements, se repère sans difficultés dans l'établissement, perçoit un objet de couleur vive dans un rayon de 1m environ mais ne reconnaît aucun visage, aucune image, aucun objet, sauf si ce dernier a été découvert tactilement. Elle n'a par ailleurs aucune connaissance dans le domaine spatial, le schéma corporel est très limité et les notions temporelles non acquises.

En effet, Nadège présente une agnosie spatiale, des visages, des objets, des images ; seul le canal auditif lui permet d'acquérir des repères et des liens avec le réel. Son espace ne peut être construit que par le langage de l'adulte, elle ne peut vivre et progresser que par l'abstrait. L'acquisition de la lecture va se heurter à un double problème, l'agnosie spatiale et une phobie du toucher qui vont interdire l'accès au braille. Tout travail scolaire doit se faire par le biais de cassettes audio ; celles ci permettent en plus d'avoir une trace, qui va structurer l'enfant dans le temps. Les tentatives d'apprentissage de la lecture devront passer par des lettres de police identique, en relief, la reconnaissance de ces caractères étant couplée à la reconnaissance auditive du son travaillé par le biais de comptines. Nul ne sait encore quelles acquisitions Nadège pourra effectuer, mais nous devons essayer de la maintenir dans le réel, de l'enrichir au maximum par le canal auditif, pour l'aider à se façonner un univers qui l'empêche de sombrer dans la folie.

RÉÉDUCATION ET PLASTICITÉ

A la suite de ces deux histoires nous voudrions simplement insister sur les caractéristiques cliniques des cécités corticales et de leurs séquelles ainsi que sur les orientations rééducatives qui peuvent être proposées.

Les cécités corticales, ou plus exactement les déficits de la fonction visuelle liés à une atteinte du cortex visuel, représentent une cause fréquente de handicap visuel dans les pays développés. Cette pathologie fréquemment associée à d'autres déficits neurologiques est le plus souvent liée aux atteintes " hypoxie-ischémie " de la période néo-natale, qu'il s'agisse des leucomalaxies périventriculaires du prématuré ou des infarctissements, des lésions de la substance blanche au niveau de la ligne de partage des eaux des territoires vasculaires, chez l'enfant à terme. Les anomalies de migration neuronale ainsi que les anoxies accidentelles peuvent réaliser des tableaux identiques. La cécité corticale est définie par une perte temporaire ou définitive de vision liée à une atteinte des voies visuelles postérieures et/ou du cortex occipital. La majorité des enfants ont une vision résiduelle émaillée de surprises telles les agnosies ou les dyspraxies.

L'examen de ces enfants est toujours difficile du fait des déficits associés. L'errance du regard des premiers mois ne s'accompagne pas de nystagmus comme dans les malvoyances périphériques, le réflexe photomoteur est présent, le fond d'œil normal, les PEV variables, souvent monophasiques, rarement éteints. Les lésions cérébrales ont été mises en évidence par l'échographie trans-fontanelle ou par l'imagerie radiologique (scan et/ou irm). La récupération de la fonction visuelle se révélera par l'apparition des saccades et de la poursuite, très perturbée, et elle pourra être suivie par la mesure de l'acuité aux

cartons de Teller. Elle peut être accompagnée de la survenue d'un strabisme de type précoce ou d'un nystagmus congénital essentiel.

Plus la récupération est tardive, plus graves seront les séquelles. Lorsque l'acuité fovéale reste très limitée l'entourage est frappé par cet enfant qui semble ne pas voir mais se déplace sans problème dans un lieu semé d'obstacles. L'utilisation d'une vision extragéniculée peut expliquer ce phénomène. Certains enfants n'utilisent également que leur vision périphérique quand ils attrapent un objet, détournant la tête ; d'autres, vont percevoir des objets immobiles et n'avoir aucune perception du mouvement probablement par atteinte du champ visuel qui reste tubulaire. Le champ visuel peut présenter des déficits variables, inférieurs, hémianopsiques, toujours très difficiles à mettre en évidence.

L'extrême variation de ces performances visuelles est assez caractéristique, nécessitant plusieurs examens pour réaliser une évaluation correcte. Certains auteurs ont noté une attirance pour les lumières vives auxquelles le regard de l'enfant reste attaché, et, paradoxalement chez un tiers d'entre eux, une photophobie.

Malgré la plasticité cérébrale inhérente à l'enfance, ces patients garderont des séquelles variables de leur cécité corticale, agnosie des images, et plus rarement des visages, troubles du regard, dyspraxies variées. Lorsque la cécité corticale perdure, cet enfant est soumis à un flot ininterrompu d'afférences visuelles qu'il ne peut ni contrôler ni interpréter. Ces informations visuelles incohérentes constituent un parasitage qui va nuire à la prise en compte des informations arrivant par les autres canaux sensoriels et gêner le développement de compensations efficaces. L'existence d'une agnosie spatiale est quasi constante ; ces sujets ne peuvent concevoir la notion d'espace, ils n'auront donc pas accès aux moyens de compensations utilisés pour les aveugles. Les seuls palliatifs sont auditivo-verbaux, il n'existe pas de méthode rééducative spécifique. L'utilisation du magnétophone comme outil permet d'élargir le monde de ces enfants et d'enrichir leur intelligence qui peut être correcte sur le plan verbal. Il permet également une structuration du temps, enregistrement, écoute, retour en arrière. L'abord de la lecture reste hypothétique, il peut être tenté par la reconnaissance de lettres isolées toujours présentées avec la même police, couplée à l'énoncé de comptines reprenant le son travaillé. Le monde de ces enfants nous reste, bien sûr, inconnu mais nous devons essayer d'y pénétrer, ce n'est qu'à ce prix que nous pourrons les aider efficacement sans les surhandicaper.

POUR CONCLURE CE PREMIER BULLETIN

S.Y. COHEN

Le bulletin de l'ARIBa est le reflet de ses membres, ou plutôt le reflet de la façon dont ses membres s'impliquent dans la vie de l'association. Nous avons souhaité que trouvent place dans le premier bulletin les textes des communications présentées à la journée du 13 Mai 1996, au Palais des Congrès, à Paris.

Nous entendons poursuivre cet effort pour mettre en valeur les cas cliniques ou les études qui seront présentés lors de nos prochains rendez-vous. Mais d'autres rubriques peuvent y trouver place : reportages sur les centres de rééducation, analyses de la littérature, comptes-rendus de congrès, informations diverses. Nous sommes ouverts à toute proposition et à toute initiative !

Pour recevoir régulièrement le bulletin de l'ARIBa ou pour tout renseignement : A.R.I.B.A. 7 rue de Sontay - 75116 PARIS