

# Le Bulletin

ARIBa

Association Représentative des Initiatives en Basse vision

N°2

## EDITORIAL

**Professeur CORBE**

*Président de l'ARIBa*

*7 rue de Sontay - 75016 PARIS*

Ce bulletin de l'ARIBa n°2 permet la diffusion des principales communications qui ont été présentées lors des journées scientifiques de l'ARIBa d'une part le 15 novembre 1996 à l'Institution Nationale des Invalides et d'autre part le 12 mai 1997 dans le cadre de la Société Française d'Ophtalmologie au Palais des Congrès.

Les communications sont de qualité et couvrent deux domaines de la prise en charge de la «spécificité malvoyance». La première réunion avait pour but d'évaluer les résultats que l'on peut attendre d'une **rééducation**. Ce sujet est d'importance, car il est nécessaire d'avoir des résultats analysables en quantité et en qualité pour que les différentes caisses sociales se rendent compte de l'intérêt de la rééducation d'un sujet malvoyant. En effet, les codifications concernant cette rééducation ne sont pas établies à l'heure actuelle et c'est un sujet qu'il nous faudra étayer. La deuxième réunion avait pour support les matériels et logiciels utilisables comme **moyens d'évaluation ou de rééducation**. Il est évident que cette session n'a

fait que couvrir partiellement les différents moyens techniques. Elle avait le mérite de donner certaines informations.

Lors de cette deuxième réunion, nous avons pu apprécier la conférence du Professeur José Sahel, de Strasbourg, sur les greffes de photorécepteurs dans les dégénérescences chorio-rétiniennes. Le Professeur Sahel est un spécialiste international de la recherche sur les greffes rétiniennes et son exposé a permis de faire le point sur un sujet sensible pour beaucoup de nos patients. Nous retiendrons cette formule de conférence par une personnalité émérite de la spécialité une fois l'an.

Par ailleurs, l'activité des groupes de travail de l'ARIBa se poursuit. Après les résultats du groupe «Epidémiologie» et la réalisation de l'annuaire, les autres groupes progressent, que ce soient le groupe «Acteur de la rééducation», «Enseignement», «Structures de prise en charge» ou encore le groupe «Standardisation». Chaque spécialité apporte sa pierre à l'édifice. Je rappelle que la conclusion des travaux sera présentée au Congrès International que l'ARIBa organise à Nancy les 27 et 28 mars 1998.

Je remercie encore une fois les laboratoires IPSEN pour leur collaboration à la réalisation de

## SOMMAIRE

**EPIDÉMIOLOGIE DE LA MALVOYANCE.....p.2**  
Dr J. MERGIER

**UN SERVICE D'AIDE A L'INTEGRATION  
DE 0 A 20 ANS UNE PRISE EN CHARGE.....p.7**  
Dr M.J. BOT-ESCLUSE et Mme C.DAUXERRE

**RÉÉDUCATION ORTHOPTIQUE  
DES BASSES-VISIONS.....p.9**  
J. PESSANA, M.P.TOQUER, F. CAN,  
D. MARTIN, S.Y. COHEN, A. GAUDRIC

**APRAXIE VISUO-SPATIALE  
ET PRISE EN CHARGE ORTHOPTIQUE.....p.11**  
M. ROUTON, C. FOUANON, B. LAVERTON, C. AKTOUCHE

**L'EQUIPE DE REEDUCATION FACE A  
L'ENVIRONNEMENT FAMILIAL ET  
SOCIO-PROFESSIONNEL .....p.14**  
M. DAZAT, S. CHABIN, Dr C. CHAMBET, Dr J.P. BOISSIN, et coll.

**QUELQUES OBSERVATIONS APRÈS 2 ANS  
DE PRATIQUE AU CENTRE D'ESSAIS  
ET DE CONSEILS EN OPTIQUE POUR  
MALVOYANTS (CECOM).....P.16**  
B. MOUCHET, A. JOURDAN, S. ENRIQUEZ, B. MOUCHET,

**LES GREFFES DE CELLULES  
RÉTIINIENNES-RESULTATS ET PERSPECTIVES.....P.17**  
J.A. SAHEL - S. MOHAND-SAID, H. DREYFUS,  
A. DEUDON-COMBE, D. TRAN MINH, M. SIMONUTTI, D. HICKS

**EVALUATION DE LA VISION  
RESIDUELLE DU PATIENT ATTEINT DE DMLA..... P. 20**  
V. MAZOYER, F.VITAL-DURAND

**SIDA ET DÉFICIENCE VISUELLE.....P.21**  
Dr G. CHALLE

**QUELQUES ASPECTS PSYCHOLOGIQUES  
DE LA REEDUCATION EN BASSE VISION.....P.22**  
M. PIOT

Bureau de l'ARIBa

Christian Corbé  
*Président*

Jean -Paul Boissin  
Gérard Dupeyron  
Françoise Koenig  
*Vice-Présidents*

Salomon-Yves Cohen  
Xavier Zanlonghi  
*Secrétaires*

Bruno Delhoste  
*Treasorier*

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

# EPIDÉMIOLOGIE DE LA MALVOYANCE

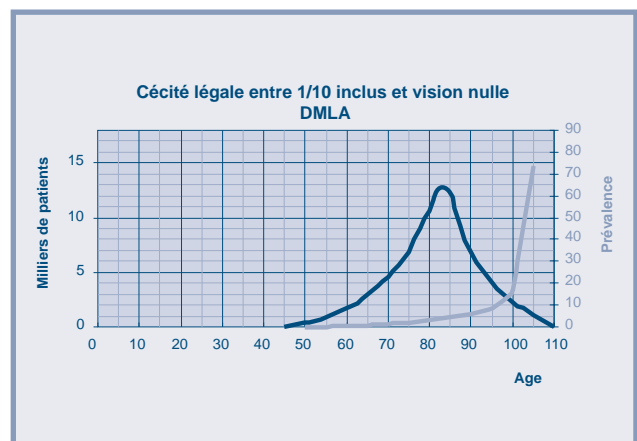
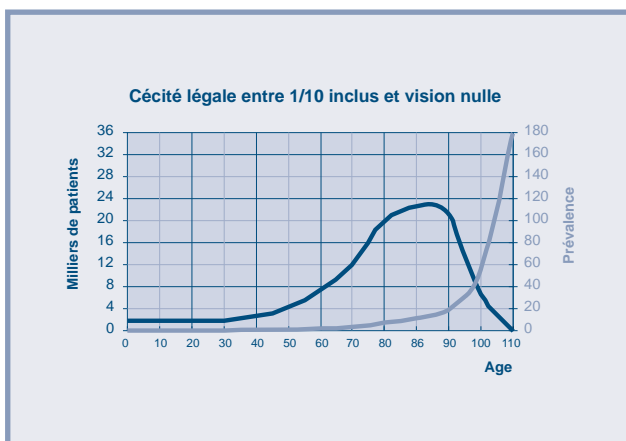
## Docteur Jean MERGIER

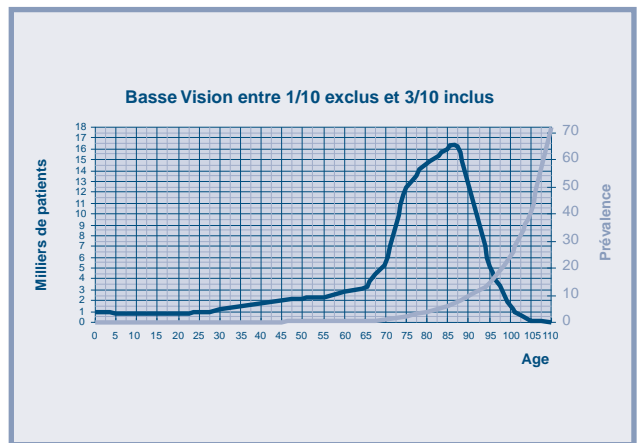
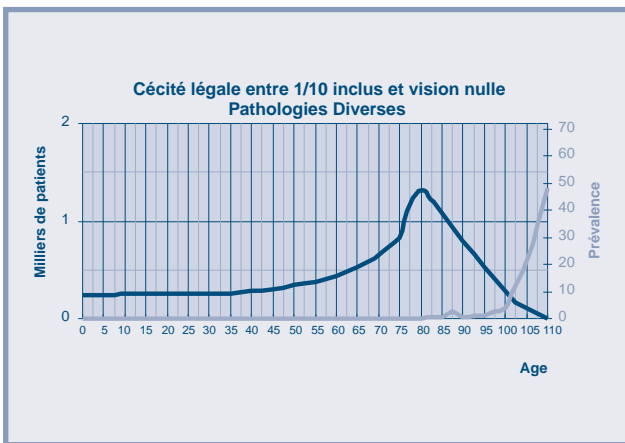
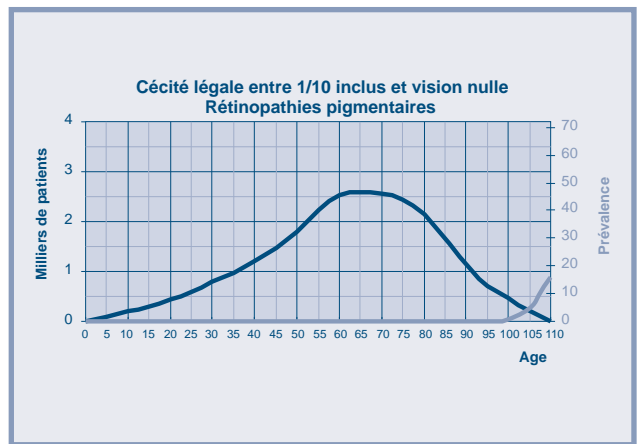
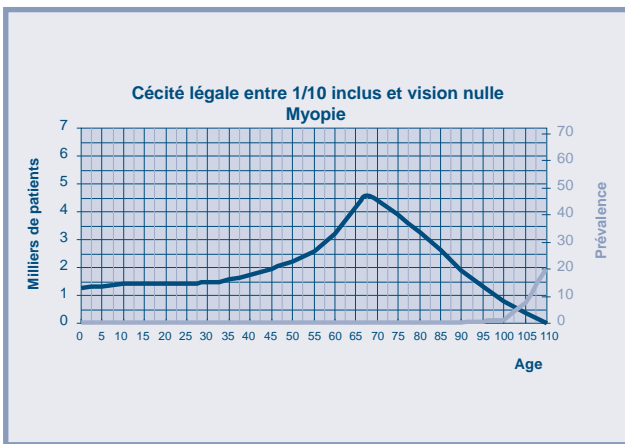
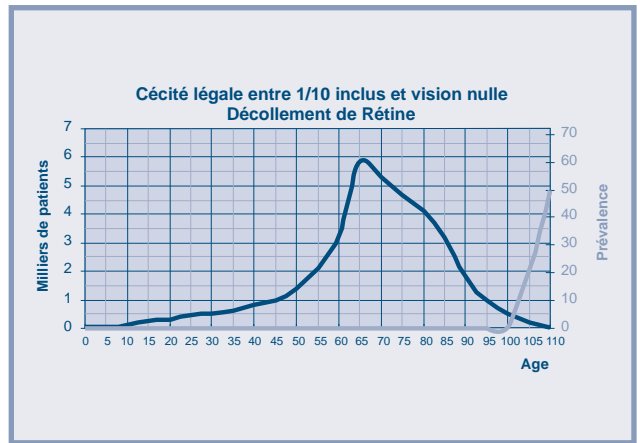
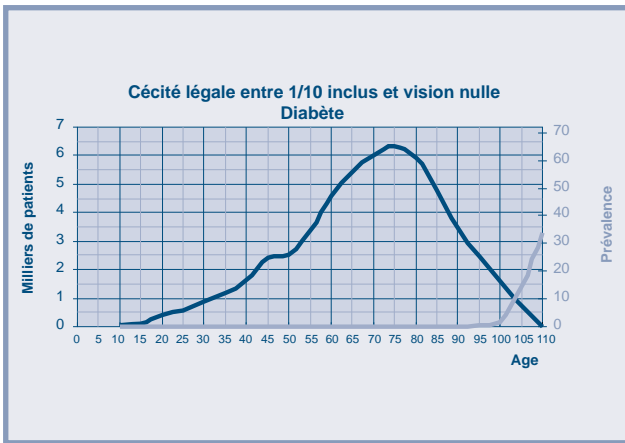
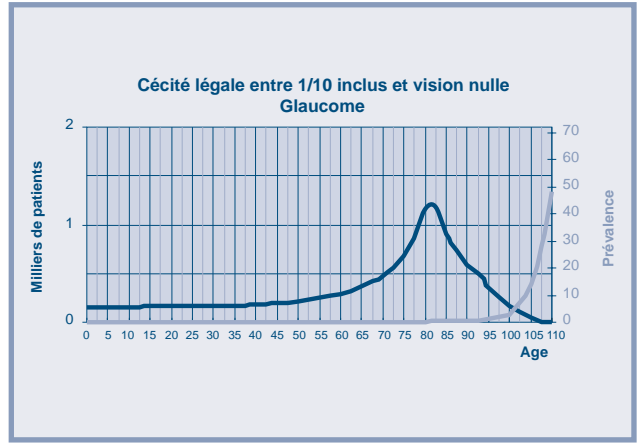
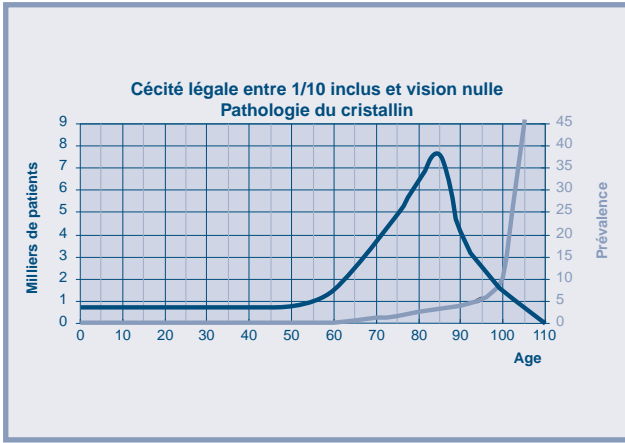
Lorsque le Directeur Général de la Santé m'a proposé en juin 1994, avant la création de l'ARIBa, de faire une étude bibliographique de la cécité et de la malvoyance en France métropolitaine, le premier et important document qui m'a été soumis est le rapport Marot en trois points remarquables mais qui a évidemment vieilli puisqu'il date de 1989. Dans la conclusion de ce rapport, l'auteur préconisait d'exploiter les sources militaires, ce que j'ai fait, et de faire une enquête auprès des ophtalmologistes français, je cite : «un questionnaire pourrait être envoyé à tous les ophtalmologistes français pour obtenir des renseignements sur leurs patients pendant une période donnée soit 24 heures». Cette enquête, j'ai pu la mener à bien avec le concours logistique et matériel de l'institut IPSEN que je remercie ici, et sous le patronage scientifique de collègues éminents tels que le Professeur Corli et le Docteur Boissin. Pour ceux qui n'ont pas participé à cette enquête, je rappelle que chacun des 5.000 ophtalmologistes français a été invité à remplir un jour qui lui était indiqué pour chaque patient examiné un questionnaire comportant l'âge du patient, son sexe, son acuité binoculaire de loin corrigée, sa principale pathologie, éventuellement une deuxième pathologie. Ce questionnaire volontairement simple était la condition sine qua non pour avoir de nombreuses

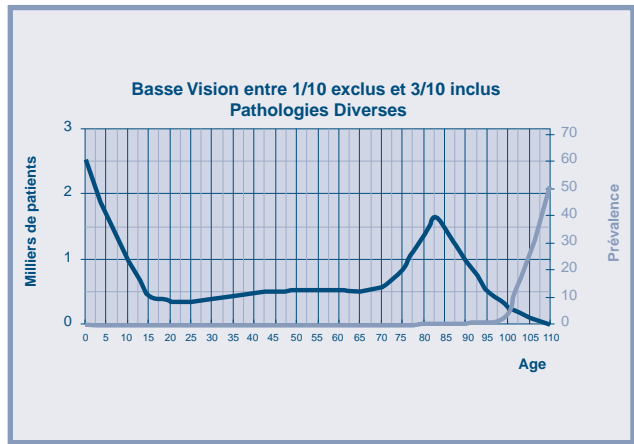
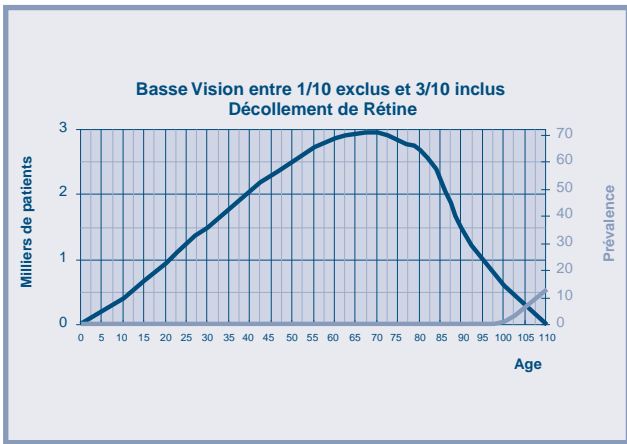
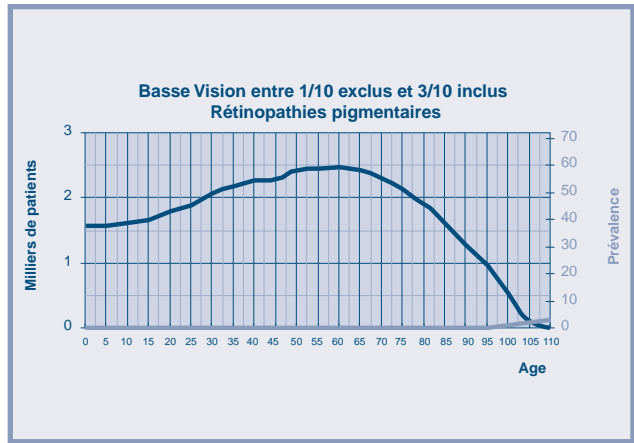
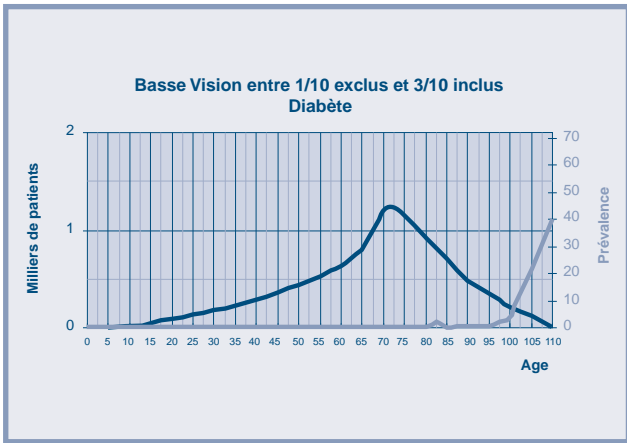
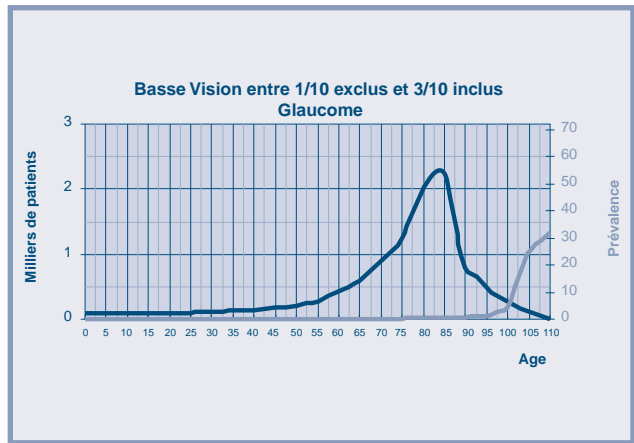
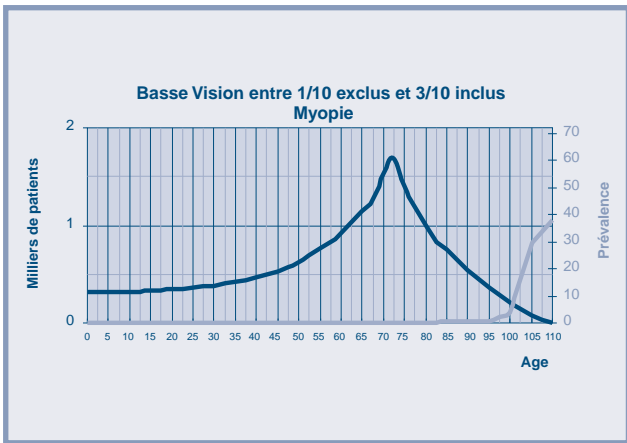
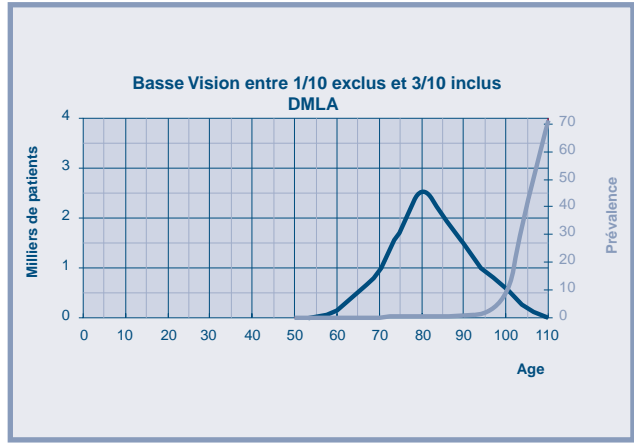
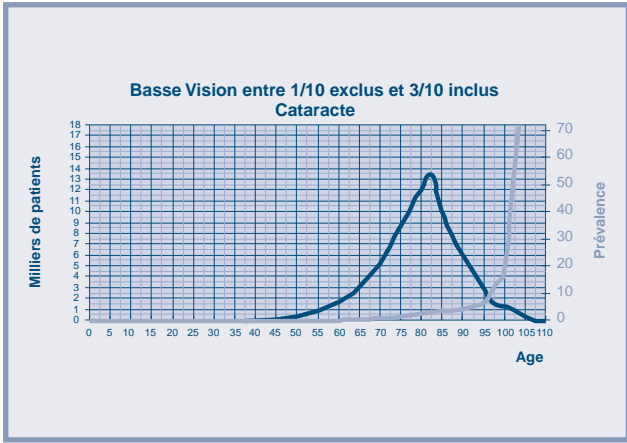
réponses.

Sur 5.000 ophtalmologistes, 3.000 ont répondu, ce qui nous a procuré 17.963 fiches dont 17.887 exploitables. Avant de procéder à la saisie informatique, il a fallu classer et dénombrer les pathologies, travail long et délicat pour lequel j'ai été aidé efficacement par Madame le Docteur Françoise Koenig. J'ai ainsi pu ensuite demander que me soit présentée une classification des patients par tranches d'âge de 5 ans et par sexe pour les différentes pathologies impliquées dans la cécité et la basse vision.

C'est le résultat de cette classification qui est présenté ci-dessous sous forme de courbes de la répartition des populations et de la prévalence en fonction de l'âge, et cela pour chaque pathologie importante. La répartition selon le sexe n'a pas encore été étudiée. Celle-ci sera néanmoins très intéressante car, outre le fait que certaines pathologies prédominent dans tel ou tel sexe, la répartition démographique diffère également. Il y a en effet, 1 homme pour 2 femmes à 85 ans, pour 3 femmes à 92 ans, pour 4 femmes à 97 ans et pour 10 à 103 ans ; à 107 ans les hommes ont pratiquement disparu ! Les résultats présentés sont loin d'être parfaits. Il ne s'agit pas d'une enquête Sofres ou Ifop faite avec des moyens puissants mais ils sont complets. J'ai pu combler les chaînons manquants et le profil des courbes est certainement assez proche de la vérité. Il faut cependant les relativiser en les confrontant au maximum de données épidémiologiques précises à notre disposition, voir s'il n'existe pas trop de discordances avec les publications étrangères. Avec l'aide et la précieuse documentation de Gilles Chaine, j'ai commencé à faire ce travail. Je précise que sur 17.887 fiches, 174 soit 0,97 % répondent aux critères de la cécité légale et 499 soit 2,79







# UN SERVICE D'AIDE À L'INTÉGRATION DE 0 À 20 ANS UNE PRISE EN CHARGE

**Docteur M.J. Bot-Escluse et Mme C. Dauxerre**

## Présentation du service

### Caractéristiques

Le Service Départemental pour l'Intégration des Enfants déficients visuels du Val de Marne est un service médico-social géré par l'APAJH (Association pour adultes et jeunes handicapés), agréé conformément aux textes en vigueur (au titre de l'annexe XXIV quinquies) et disposant d'une convention avec l'Education Nationale lui permettant d'intervenir au sein des établissements scolaires.

Ouvert depuis 1984, il prend en charge des enfants et adolescents DV et aveugles de 0 à 20 ans scolarisés ou habitant dans le Val de Marne ou les communes limitrophes des autres départements. Sa capacité est de 95 enfants.

Il se présente sous deux formes :

SAFEP (service d'accompagnement familial et d'éducation précoce) - 10 places de 0 à 3 ans

SAAAIS (service d'aide à l'acquisition de l'autonomie et à l'intégration scolaire) - 85 places de 3 à 20 ans

## Projet spécifique à l'intégration

Il est triple : Educatif  
Thérapeutique  
Social

Il est spécifique à l'intégration, car l'enfant est pris en charge aussi bien à domicile qu'en milieu scolaire et en milieu social.

## Pluridisciplinarité. Composition du personnel

Sous l'Autorité du Directeur Administratif, le Service est composé d'une équipe médicale (ophtalmologiste, électrophysiologiste, pédiatre généticien et psychiatre) et paramédicale (psychologues, orthoptistes rééducateurs de la vision fonctionnelle, psychomotriciens, ergothérapeutes, orthophoniste, instructeur de locomotion, professeur de Braille, assistante sociale). La dimension pédagogique est assurée théoriquement par des instituteurs dépendant de l'Education Nationale.

## Les principaux équipements

cabinet d'ophtalmologie avec C.V., bébévision, matériel d'électrophysiologie, aides optiques  
photocopieurs agrandisseurs  
transcripteur de Braille, scanner, agrandisseurs électroniques

bibliothèque en agrandi et en Braille

## Principales pathologies et statistiques

Atteintes rétinienne et chorio-rétiniennes : 44 % dont 33 % de type dégénérescences héréditaires et 1 % de rétinoblastomes

Atteintes des voies de conduction : 15 % dont 11 % au niveau des voies visuelles et 4 % au niveau du cortex

Atteintes malformatives : 36 % dont cataractes congénitales 11 %, glaucomes congénitaux 5 %, aniridies 5 %, colobomes 2 % et albinismes 13 %

Atteintes par maladies générales : 3 %

Enfin, amblyopies congénitales bilatérales avec nystagmus sans étiologie connue.

## Premier contact et prise en charge

### Admission, mise en place d'une prise en charge

L'enfant est orienté vers le service par diverses pistes. L'admission est prononcée par l'ophtalmologiste responsable du service médical lors de la 1ère consultation en collaboration avec la pédiatre généticienne et la psychologue.

## Bilans

Ils sont demandés en fonction des besoins mis en évidence par le premier examen, la pathologie, son évolution et l'âge de l'enfant.

## Spécificités liées à l'enfant

Il faut accepter l'enfant tel qu'il est, en tenant compte de son âge et de son degré de développement, ne pas le mettre en échec, le valoriser dans ses expériences, l'encourager à un désir d'autonomie, lui donner confiance en lui... Chaque rééducation doit se faire en fonction des capacités de l'enfant avec son matériel spécifique et au fur et à mesure de ses acquis en préservant la forme ludique et en restant attentif à sa fatigabilité.

## Fonctionnement de l'équipe pluridisciplinaire

Chaque enfant bénéficie des seules rééducations qui lui sont nécessaires et prioritaires. Ces dernières sont mises en place et modifiées, au sein de l'équipe, au terme de réunions de synthèse programmées régulièrement et à la demande, où les rééducateurs rendent compte de l'évolution du comportement de l'enfant. L'ophtalmologiste avec l'aide des psychologues coordonne l'ensemble de ces synthèses.

L'arrêt d'une rééducation ou de la prise en charge globale est également décidé en synthèse d'équipe quand l'enfant a atteint son niveau d'équilibre et d'autonomie en fonction de son âge ou bien lorsque la famille ou l'adolescent le désirent.

## Une prise en charge

Avant toute prise en charge, nous pratiquons une évaluation la plus objective possible de la vision fonctionnelle dont les éléments sont établis préalablement en fonction des «tranches» d'âge des enfants :

- bilan orthoptique avec étude statique et cinétique

- évaluation du développement global de l'enfant à partir d'items comportementaux pré-définis
- évaluation de la perception visuelle
- évaluation des stratégies de prise d'information
- le tout en vision éloignée et en vision rapprochée.

Chez l'adolescent, une étude subjective complémentaire présente souvent un intérêt non négligeable. A partir des informations issues de ce bilan, il pourra s'avérer nécessaire de solliciter des évaluations plus spécifiques (psychomotricité, locomotion...).

C'est ensuite, et à partir de ces conclusions, que nous proposons à la famille et à l'enfant :

- un projet de rééducation déterminé par les besoins primordiaux de l'enfant et comprenant des objectifs précis pour chaque domaine concerné
- les modalités de la prise en charge : durée, périodicité, lieu, intervenants

En ce qui concerne la rééducation de la vision fonctionnelle proprement dite, nous portons une attention soutenue à déterminer des objectifs précis pour lesquels des tâches visuelles particulières et progressives sont envisagées et abordées par des moyens spécifiques, tout en tenant compte des situations d'apprentissage et de consolidation.

Cette attitude nous porte à effectuer des « évaluations régulatrices » en cours de rééducation afin, si nécessaire, d'ajuster de manière plus précise notre action, voire même le choix de nos objectifs ou des moyens utilisés.

## Cas concret de M...

### Evaluation ophtalmologique septembre 92 (13 mois)

L'enfant M..., sœur d'un enfant suivie dans le service, est adressée en septembre 92 par l'assistante sociale. M... est née en août 91, de mère psychiatrique et de père à double nationalité. Deux parents au foyer. Cataracte congénitale familiale bilatérale. Intervention à Cochin en 91 OD et 92 OG. Strabisme convergent non suivi et verres correcteurs non portés. Mode de transmission génétique : autosomique dominant (toutes les femmes atteintes du côté maternel). Examen : cartons de Teller <1/20 OD et pas de réaction OG (PL inférieure). Correction non portée + 13 ODG. Skiascopie impossible. Nystagmus pendulaire. OD fixateur, reflets cornéens de près : + 60 et limitation des 2 droits externes à la ligne médiane.

### Evaluation de la vision fonctionnelle, items comportementaux

Très peu d'investissement visuel, blindness tactile  
Rythmes de vie et environnement perturbés (l'enfant ne sort de son parc que pour être porté sur le dos de sa mère, aucun contact avec l'extérieur)

Motricité générale à peu près équivalente à 9 mois d'âge

Motricité fine à peu près équivalente à 5 mois d'âge

Autonomie de la vie quotidienne à peu près équivalente à 7 mois d'âge

Compréhension générale : beaucoup de disparités quant aux acquis

Stratégies : auditif ++++ toucher = 0

### Projet

#### Orthoptie :

Vision fonctionnelle en vision rapprochée :

- perception
- stratégies
- coordination de développement du patrimoine visuel

Psychomotricité

Guidance parentale

### Modalités de la prise en charge :

Durée envisagée 1 an

Périodicité 2 à 3 séances par semaine

Lieu domicile

Intervenant orthoptiste (un seul intervenant accepté par les parents)

Psychologue accompagnement parental

### Rééducation novembre 92 (15 mois)

La préparation de chaque séance a nécessité la détermination des objectifs à atteindre en fonction des pré-requis, la définition des tâches visuelles correspondantes et l'explicitation des moyens à utiliser dans ce but (matériel, consignes ...).

La succession des séances s'est avérée cohérente et progressive avec, bien sûr, parfois des pics de progression et, d'autres fois des phases en plateau.

### Evaluation «régulatrice» juin 93 (22 mois)

Cartons de Teller : 2/10 OD 2/10 OG

Fixation alternante, reflets cornéens de près peu différents de +40

Nystagmus tendant à se bloquer en position primaire

Versions normales

Rythmes de vie : acquis environnement plus stable (mais toujours pas de sorties à l'extérieur)

Motricité générale, motricité fine, compréhension générale, autonomie de vie quotidienne, langage : approximativement équivalents à 18 mois d'âge.

### Nouveau projet proposé à la famille :

#### Orthoptie

Vision fonctionnelle en vision rapprochée :

- perception des détails fins
- stratégies
- coordination
- graphisme

Vision fonctionnelle en vision éloignée :

- perception et stratégies
- développement du patrimoine visuel

Ergothérapie à mettre en place progressivement :

- socialisation, halte garderie
- entrée en maternelle

Guidance parentale : à alléger

### Modalités de prise en charge :

Durée envisagée 1 an

Périodicité 2 séances par semaine

passage progressif vers l'ergothérapie

Lieu domicile puis halte garderie

Intervenant orthoptiste puis ergothérapeute

Psychologue accompagnement de la famille

Actuellement, M... est âgée de 5 ans. Elle suit une scolarité en

# RÉÉDUCATION ORTHOPTIQUE DES BASSES-VISIONS

**J. Pessana, M.P.Toquer, F. Can,  
D. Martin, S.Y. Cohen, A. Gaudric**  
Service d'Ophthalmologie - Hôpital Lariboisière (Paris)

La prise en charge des patients atteints de malvoyance s'est longtemps limitée à une prise en charge institutionnelle des aveugles pour une part et à la prescription d'aide optique aux patients malvoyants d'autre part. Cette dernière approche apparaît actuellement tout à fait insuffisante (1). En effet, s'il est couramment admis que l'utilisation d'une aide optique peut permettre à un patient de déchiffrer des caractères plus petits qu'il ne pourrait le faire sans cette aide optique, il apparaît que ces aides optiques ne sont, en pratique, que rarement utilisées par les patients. Ainsi, il a été montré récemment que si 75 % des patients pouvaient lire des caractères équivalents à ceux des quotidiens lors de leur visite chez l'opticien, 35 % seulement admettaient le faire régulièrement à la maison (2). Les raisons bien connues de l'abandon sont la difficulté d'utilisation de ces aides optiques, en particulier la fatigue induite par leur usage. De plus, les problèmes ne se limitent pas à une taille de caractère à lire mais à la nécessité d'établissement d'une nouvelle coordination sensitivo-motrice entre l'oeil, la tête, les mains et les mouvements du corps.

Les orthoptistes français se sont penchés depuis longtemps sur les moyens d'améliorer la coordination entre l'oeil et la main dans le cadre d'une rééducation des patients malvoyants (3). Cela a conduit à la mise au point de méthodes de rééducation orthoptique des basse-vision qui ont eu lieu parallèlement à d'autres approches visant à une prise en charge plus globale de la personne malvoyante.

Le but du présent article est d'expliquer aux ophtalmologistes en quoi consiste la rééducation orthoptique des basses visions et d'essayer d'en préciser les résultats.

## LES MÉTHODES DE RÉÉDUCATION ORTHOPTIQUE DES BASSE-VISIONS

L'intervention de l'orthoptiste se conçoit après bilan ophtalmologique complet. Ce bilan a permis de considérer l'affection comme étant non évolutive, ce qui est parfois difficile à préciser dans certaines pathologies dégénératives ou dans le cas de dystrophies héréditaires dont l'évolution spontanée se fait vers l'aggravation. Il convient cependant de s'assurer que la maladie n'est pas actuellement en poussée avec un risque de dégradation à court terme de la fonction visuelle résiduelle. Le bilan ophtalmologique aura précisé l'acuité visuelle du patient et son champ visuel. Ce bilan peut être complété par une étude de la sensibilité au contraste ou par une électrophysiologie oculaire, ou encore dans certains cas, par une analyse de la vision fonctionnelle pratiquée à l'aide de l'ophtalmoscope laser à balayage (SLO). Les

techniques orthoptiques de la rééducation de la basse vision sont axées sur l'amélioration de différentes fonctions. Tout d'abord il convient d'améliorer la motricité conjuguée, ce qui permet d'augmenter la capacité de discrimination et la coordination oeil-main. L'amélioration de la fixation est capitale lorsqu'il existe un scotome central. En effet, après apparition de ce scotome, le patient doit être en mesure de trouver une zone de fixation excentrique, c'est-à-dire une aire de rétine susceptible de prendre le relais après destruction de la fovéa anatomique. Cette aire de fixation préférentielle, appelée anciennement néo-fovéa, doit absolument être stimulée pour permettre au patient une meilleure localisation spatiale et une meilleure discrimination visuelle.

La qualité de cette fixation, et en particulier sa stabilité, peuvent être facilement appréciées à l'aide du SLO. Les mouvements oculomoteurs doivent également être testés lors de la poursuite visuelle et lors des mouvements de saccades. Enfin, la discrimination constitue un autre axe de la rééducation.

En pratique, il s'agit d'exercices basés sur l'identification et la reconnaissance des objets des optotypes. Selon les cas, l'utilisation d'anagrammes, de pictogrammes, de mots mêlés, fléchés ou croisés, de cartes ou de dominos pourra être utile. Les exercices doivent être particulièrement variés pour être adaptés à la personnalité d'un individu.

La coordination oeil-main est fréquemment perturbée chez le mal voyant. Les gestes deviennent alors imprécis et aggravent le déficit. Les exercices de pointage, de piquage et de préhension sont utilisés dans ce cas. D'autres exercices consistant à suivre un labyrinthe ou à relier des points sont également proposés aux patients.

La réadaptation à la lecture est fréquemment le but recherché par les patients atteints de scotome central. La lecture est sollicitée après stabilisation de la fixation. Elle est tout d'abord sollicitée sur des mots de 3, de 4 puis de 5 lettres et au-delà, imprimés dans des caractères de dimension variable. Les progrès peuvent être évalués à partir du chronométrage (nombre de mots par minute) et des tests de compréhension. Enfin, une partie importante du travail orthoptique est l'adaptation aux aides visuelles optiques, la coopération entre l'orthoptiste et l'opticien permet alors de choisir l'aide la plus adaptée et la plus efficace pouvant être utilisée de manière durable.

La rééducation orthoptique va nécessiter plusieurs séances de rééducation. Ces séances ne débutent qu'après un bilan initial permettant d'apprécier l'étendue du déséquilibre de coordination entre l'oeil et la main ou les anomalies des mouvements oculaires.

Ce premier bilan a également pour but d'établir un contact entre le patient et l'orthoptiste. Celui-ci devra s'adapter particulièrement à la personnalité de chaque patient, à son état général de façon à proposer une rééducation qui pourra être effectivement suivie par le patient. Les séances de rééducation sont alors programmées. Selon les équipes, ces séances ont lieu toutes les semaines, tous les mois ou encore tous les 2 mois.

Dans tous les cas, il est important de proposer au patient

d'effectuer des exercices à domicile et d'apprécier les résultats lors de la séance suivante.

## LES RÉSULTATS DE LA RÉÉDUCATION ORTHOPTIQUE DES BASSE VISIONS

La rééducation orthoptique des basse visions fait partie de la réalité quotidienne de l'activité de nombreux orthoptistes dans notre pays. Cependant, les résultats publiés demeurent extrêmement partiels et les publications rapportent habituellement plus de données qualitatives que de données quantitatives.

Nous rapportons ici les résultats d'une étude rétrospective effectuée chez 226 patients mal voyants, examinés entre octobre 1991 et octobre 1995 à la consultation d'orthoptie du service d'ophtalmologie de l'Hôpital Lariboisière. Cette consultation est animée par 4 orthoptistes ayant toutes reçu une formation dans le cadre de l'organisme de formation continue du syndicat national autonome des orthoptistes (UNRIO). Une orthoptiste a, de plus, bénéficié de la formation du diplôme universitaire de l'Université Paris V.

L'analyse rétrospective a consisté à rechercher dans les dossiers l'étiologie de la malvoyance, les données générales de répartition en sexe et en âge. Les cas n'ayant pas abouti à une rééducation ont été analysés, de même que les cas de rééducation effective. La demande initiale des patients a été précisée et classée, pour simplification, en 4 activités : la lecture, l'écriture, l'autonomie comptable (c'est-à-dire la capacité du patient à remplir des chèques ou à tenir à jour ses compte bancaires), enfin l'autonomie de déplacement. Nous avons cherché à préciser si cette demande avait été satisfaite, en totalité ou de façon partielle. En cas d'échec de la rééducation, la cause a été précisée. Enfin, il a été possible d'obtenir pour certains patients des données chiffrées correspondant à des vitesses de lecture. La table de lecture utilisée correspond à la possibilité de lire 2 phrases écrites à l'aide de caractères d'imprimerie de type «courrier», de taille différente.

Le tableau I précise les étiologies de la mal voyance dans notre population qui comprend 226 patients. On note une prévalence importante de maculopathies qui représentent les 3/4 de nos patients. La dégénérescence maculaire liée à l'âge est responsable à elle-seule de 58 % des cas examinés dans notre consultation.

La rééducation n'a pas été effectuée dans 47 cas (20,7%). Il s'est agit d'une simple demande d'information chez des patients déjà équipés dans 4 cas, d'une consultation unique aboutissant d'emblée à la prescription d'une aide optique simple dans 12 cas. La rééducation n'a pas été effectuée chez 18 patients perdus de vue après un premier contact. Ces patients étaient probablement déçus ou mal renseignés sur les possibilités de la rééducation. Une impossibilité de déplacement a été responsable de 4 cas de rééducation non effectuée. La rééducation a été proposée plus près du domicile dans un cas et elle s'est avérée inutile chez un patient porteur d'une cataracte bilatérale qui a pu être opérée. Enfin, le déficit est apparu trop sévère pour débiter une rééducation orthoptique des basses visions dans 7 cas et les patients ont alors été adressés à un centre de malvoyants profonds.

La rééducation a été effectuée ou est en cours de réalisation



dans 179 cas. Elle est considérée comme effectuée dans 167 cas, c'est-à-dire suffisamment avancée pour permettre une analyse des résultats. Le nombre moyen de séances a été de 6,3 et la durée moyenne de rééducation de 6 mois (26,4 semaines).

La rééducation a été considérée comme un échec dans 48 cas, soit 28,7 %. Les causes d'échecs ont été l'existence d'un facteur psychologique empêchant le patient de surmonter son handicap dans 19 cas, la reprise évolutive de l'affection oculaire dans 14 cas, un état général défectueux (fatigue ou maladie intercurrente) dans 9 cas, enfin une trop grande difficulté à effectuer les déplacements vers la consultation d'orthoptie dans 6 cas.

La demande a été considérée comme satisfaite dans 119 cas, soit 71,2 % de nos patients. La demande a été satisfaite en totalité chez 83 patients et, de façon partielle, pour 36 autres.

Des données chiffrées ont pu être obtenues pour 64 patients, pour lesquels avait été notée une vitesse de lecture avant et après rééducation avec aide optique dans les 2 cas. Parmi ces 64 patients, on notait 5 échecs (3 reprises évolutives, une aggravation de l'état général, une cause psychologique). Une amélioration a donc été observée dans 59 cas (92 %) qu'il s'agisse d'une amélioration de la taille des caractères lus dans 38 cas (59 %) et/ou d'une amélioration de la vitesse de lecture dans 56 cas (87,5 %). Les résultats sont schématisés dans le tableau II.

## DISCUSSION

Nos résultats peuvent être comparés à ceux de la littérature. L'étude quantifiée la plus intéressante est due à Nilsson en 1990 (4). Il s'agissait d'une étude prospective dans laquelle les patients étaient randomisés en 2 groupes. Le premier groupe recevait une simple information sur l'utilisation de l'aide optique et devait s'en servir à la maison pendant un mois. L'autre groupe recevait en plus 4 fois une heure de cours de rééducation. A la fin de l'étude, le taux de succès était de 28 % dans le premier groupe contre 100 % dans le deuxième groupe. Chez ces patients atteints de scotome central, le succès était apprécié sur la possibilité de lire des caractères de petite dimension. Les patients du premier groupe ont alors été pris en charge dans le cadre d'une rééducation visuelle et ont rejoint le premier groupe au bout d'un mois de traitement. Cette étude insiste donc sur l'importance de la rééducation couplée à l'utilisation de l'aide optique. Ces résultats ainsi que ceux de quelques autres études, en particulier l'étude française de Vettard et Mauget (5), semblent montrer la valeur d'une rééducation couplée à l'utilisation de l'aide optique.

Les résultats de notre étude rétrospective appellent d'autres commentaires. Tout d'abord la structure souple constituée de quelques orthoptistes ayant reçu une formation spécifique s'avère au total utile à une majorité des patients qui sont adressés. Cette rééducation a été effectuée au prix d'efforts fournis par le patient et l'orthoptiste et elle se révèle d'un faible coût pour la société. Si les résultats sont globalement satisfaisants, une analyse des échecs demeure indispensable. L'incapacité psychologique du patient à surmonter son handicap s'avère être la principale cause

d'échec. Cet échec peut être dû au patient lui-même ou à un effet néfaste de l'entourage qui maintient parfois le patient dans un état de dépendance. Le recours à un psychologue aurait peut-être permis d'éviter ce type d'échec. L'existence de reprise évolutive de l'affection oculaire permet d'insister sur la nécessité d'une collaboration constante entre l'orthoptiste et l'ophtalmologiste. Les échecs liés au déplacement parfois trop difficile chez des patients souvent âgés, auraient pu peut-être être évités si notre consultation avait bénéficié de l'aide d'une assistante sociale qui aurait pu organiser les transports du domicile du patient à la consultation.

En conclusion, la rééducation orthoptique des basses visions fait partie intégrante de la réalité française. Cette rééducation a été effectuée ici dans le cadre d'une consultation hospitalière mais elle peut tout à fait se concevoir à proximité du domicile, effectuée par des orthoptistes libéraux. On peut retenir la satisfaction de la demande exprimée par le patient dans 7 cas sur 10. Ainsi, la prise en charge purement orthoptique de la basse vision est possible, en collaboration avec l'ophtalmologiste et l'opticien. Cependant, il apparaît souhaitable de créer des liens entre les orthoptistes libéraux ou exerçant en consultation hospitalière avec des centres pluridisciplinaires plus lourds et plus complets pour une collaboration spécifique à propos des patients présentant une difficulté psychologique à l'acceptation du handicap ou pour lesquels les déplacements sont trop difficiles ou encore lorsque la demande initiale n'est pas la lecture mais l'autonomie de déplacement.

## PRESENTATION DE

Tableau I : Population étudiée et étiologies de la malvoyance (726 patients)

### Répartition en sexe :

Hommes 92 (40,7 %)  
M. Routon, C. Fouanon, B. Laverton  
Femmes 134 (59,3 %)

Age moyen : 60,17 (3 à 100 ans)

### Etiologies de la malvoyance

**DMLA : 131 (58 %)**

**Autres affections maculaires : 39**

(dystrophies, trou maculaire, néovaisseaux du sujet jeune)

**Total maculopathie : 170 (75,2 %)**

**Affection néonatale (prématurité, trouble neurologique) : 15**

**Rétinopathie diabétique : 11**

**Affection neurologique : 9**

**Occlusion vasculaire : 7**

**Glaucome : 3**

**Inflammations : 3**

**Rétinopathie pigmentaire : 2**

**Décollement de rétine : 1**

**Non précisé : 5**

### Références:

1. Silver J., Gould E., Thomsitt J. The provision of low vision aids to the visually handicapped. *Trans Ophthalmol Soc UK* 1974;94:310-318.
2. Leat S. J., Frayer A., Rumney N. J. Outcome of low vision aid provision: The effectiveness of a low vision clinic. *Vis Sci* 1994;71:199-206.
3. Clenet M.F. Orthoptique et basse-vision. *L'oeil en coin*. Paris, 1991.
4. Nilsson U.L. Visual rehabilitation with and without educational training in the use optical aids and residual vision. *Prospective study of patients with*

advanced age-related macular degeneration. *Clin Vis Sci.* 1990;6 :3-10.  
 5. Vettard S., Mauget M. Dégénérescence maculaire liée à l'âge: résultats de la rééducation de la vision fonctionnelle chez 41 patients après photocoagulation de type périfovéolaire. *Bull Soc Ophtalmol Fr*, sous presse.

<b>Tableau II : Résultats de la rééducation</b>
<b>Rééducation non effectuée : 47</b>
Demande d'information : 4
Consultation unique (aide optique) : 12
Déficit trop sévère : 7
Impossibilité de déplacement : 4
Perdu de vue : 18
Divers : 2
<b>Rééducation en cours : 12</b>
<b>Rééducation effectuée : 167</b>
Nombre moyen de séances : 6,31 (2 à 48)
Durée moyenne de la rééducation : 26,46 (4 à 200 semaines)
<b>Echec : 48 (28,7 %)</b>
Cause psychologique : 19
Reprise évolutive de l'affection oculaire : 14
Etat général : 9
Déplacement trop difficile : 6
<b>Demande initiale satisfaite : 119 (71,2 %)</b>
En totalité : 83
De façon partielle : 36

La rééducation orthoptique de l'enfant présentant un déficit neurovisuel, telle l'apraxie visuo-spatiale, est un des éléments de la prise en charge globale des troubles de la stratégie du regard.

Cette déficience, qui entrave l'apprentissage de la lecture, de l'écriture, des mathématiques, génère un véritable handicap social du fait des graves problèmes scolaires qu'elle entraîne.

Cette rééducation par des exercices répétés, discutés, commentés et dont la finalité sera toujours expliquée, vise :

- à activer le regard en sollicitant la fixation, la poursuite, les saccades, les vergences, les mouvements oculocéphaliques,
- à favoriser la vision en travaillant la localisation, la coordination oeil-main, l'exploration visuelle, l'identification.

Cette réadaptation perceptivo-motrice nécessite une collaboration étroite, voire une complicité, entre la famille, les différents rééducateurs (orthoptiste, psychomotricien, orthophoniste), l'équipe médicale et l'équipe pédagogique. L'harmonisation des prestations et la mise en place d'un langage accessible à tous sont indispensables. A cet effet, le téléphone reste un précieux outil de communication.

Deux observations illustrent cette démarche : il s'agit de deux enfants prématurés présentant une apraxie visuo-

constructive modérée sans handicap associé. Le diagnostic ayant été confirmé ou posé par un neuro-pédiatre.

Mais il est peut-être intéressant, avant de vous les présenter, de rappeler la définition de l'apraxie :

c'est l'ensemble des troubles de l'activité gestuelle existant en dehors de toute altération de l'appareil d'exécution (paralysie, ataxie, mouvements anormaux) et en pleine connaissance de l'acte à accomplir (Cf.dictionnaire de neurologie pratique).

On distingue plusieurs types d'APRAXIES :

- apraxie idéo motrice : elle est facile à reconnaître par quelques manoeuvres simples en demandant au sujet de :  
faire un noeud avec une ficelle,  
reboutonner des boutons déboutonnés,

faire le signe de croix, le salut militaire ou un pied-de-nez,

- apraxie idéatoire : après avoir démonté un objet devant le patient, lui faire remonter,

- apraxie constructive : s'explorer en essayant de faire reproduire en dessin, soit des figures simples (ronds, carrés, etc.) soit des figures plus complexes (cubes, arbres, maisons, etc.).

## PREMIERE OBSERVATION : JEREMY

La première consultation a lieu en 1989, Jérémy a 4 ans et demi, il est en fin de moyenne section de maternelle. Ses parents signalent une déviation de l'oeil droit, notent une grande maladresse gestuelle, un désintérêt pour la télévision et pour les jeux de construction, et se demandent si le strabisme en est la cause. Ils s'inquiètent car l'institutrice leur a signalé de graves difficultés de graphisme. Celle-ci s'interroge sur les possibilités visuelles de Jérémy qui par ailleurs est un enfant fort épanoui. Elle leur parle déjà d'échec...!!!

Les bilans ophtalmologique et orthoptique mettent en évidence:

- un trouble de réfraction (OD 90 +0.50 +1.75; OG +2.00 sous cycloplégie),

- une isoacuité 8/10 (Rossano), qui a été difficile à préciser du fait des difficultés de repérage,

- un strabisme convergent (oeil gauche fixateur, Et20, E't40 non modifié par le port de correction),

- une motilité normale mais une orientation du regard très problématique se traduisant par des difficultés à soutenir la fixation (OD, OG, ODG), et une incapacité à passer d'un objet à un autre (OD, OG, ODG),

- des troubles fonctionnels sont objectivés par une approche orthoptique plus approfondie : erreurs de pointage (OD, OG, ODG), difficultés de coordination oeil-main et d'exploration visuelle, les yeux ne jouent pas leur rôle de guide dans l'organisation du geste.

## DEUXIEME OBSERVATION : TEDDY

La première consultation en 1994 est suggérée par son orthophoniste avec qui nous travaillons depuis de nombreuses années. Elle s'interroge sur l'efficacité visuelle de Teddy dans la saisie de l'information et souhaite une évaluation globale de la fonction visuelle(examen

ophtalmologique et bilan orthoptique).

En fin de cours préparatoire, Teddy est en échec scolaire, il ne sait pas lire et écrit à peine son nom.

La maman nous apprend que la grossesse et l'accouchement ont été difficiles, qu'il a souffert d'hypothermie. Elle a également constaté un léger retard psychomoteur.

Si le bilan ophtalmologique est normal, le bilan orthoptique objective une insuffisance de convergence et une altération de la motricité conjuguée. Les mouvements de poursuite et de saccades ne sont pas gérés. Teddy est incapable de suivre un objet en mouvement et ne peut en fixer deux, alternativement.

Les difficultés d'orientation du regard entravent la réalisation de gestes simples, il n'arrive pas à joindre deux points, à reproduire une forme.

Un bilan psychomoteur est proposé car Teddy a d'énormes difficultés à se situer, à s'orienter et, à 7 ans, il ne connaît pas son corps. Une rééducation psychomotrice s'avère indispensable.

Devant ces troubles majeurs de l'oculomotricité et les difficultés d'orientation du regard qui en découlent, une rééducation orthoptique est proposée.

Avant de vous en décrire le protocole, je tiens à remercier l'équipe du service de rééducation neurologique du Professeur E. PIERROT DESEILLIGNY (Hôpital de la Salpêtrière à Paris), M.F. CLENET orthoptiste, l' UNRIO, qui m'ont beaucoup aidée dans mes recherches bibliographiques et dans l'élaboration de mes projets rééducatifs.

Il s'agit donc dans un premier temps d'ENCLENCHER LE GESTE VISUEL, de L'AUTOMATISER, d'AMELIORER LA DYNAMIQUE DU REGARD.

### Des exercices proposés dans l'espace favoriseront :

a) La prise de conscience des mouvements oculaires: nous avons recours pour Jérémy à des stimuli sonores qui attirent facilement son regard. Pour Teddy, les sollicitations kinesthésiques sont les plus efficaces.

b) La fixation et son maintien (OD, OG, ODG) : nous utilisons pour cela des objets sonores, des points lumineux, des figurines, des dessins, des lettres dont nous faisons varier la distance de présentation, la situation et la taille, en faisant conscientiser les stratégies du regard.

c) La poursuite (OD, OG, ODG) : nous commençons toujours la stimulation de la poursuite «à la main». Il faut absolument s'adapter aux possibilités de fixation ! La vitesse de la poursuite est progressivement accélérée. Puis nous utilisons le pendule de Pullfrich, la plaquette de Mawas, des jeux de balle.

d) Les saccades (OD, OG, ODG) : nous travaillons

- les saccades d'attraction visuelle, en faisant apparaître dans l'espace visuel un bruit, un objet qui déclenche une fixation,  
- les saccades volontaires, en faisant fixer alternativement deux objets situés dans un même plan horizontal, vertical, oblique ou situés dans des plans différents.

Nous insistons sur la vigilance et la qualité de la saisie visuelle qui supposent une bonne fixation. Tout comme pour la stimulation de la poursuite, nous nous adaptons au départ aux possibilités de Jérémy et de Teddy puis nous accélérons progressivement la vitesse des saccades. Nous développons

l'endurance par la répétition du geste.

e) Les mouvements vestibulaires : nous faisons fixer un objet immobile en déplaçant la tête dans différents plans.

f) Les capacités fusionnelles : pour Teddy uniquement, nous utilisons les techniques habituelles (prismes, synoptophore) en insistant tout particulièrement sur la fusion en saccades.

Des exercices proposés sur support favoriseront la lecture.

Pour C.P., nous réalisons deux types de support : l'un vertical (tableau) l'autre horizontal (ardoise, papier).

Nous entraînon le regard en utilisant par exemple dans un mouvement de gauche à droite une ligne horizontale.

Nous travaillons les saccades sur image, l'empan de fixation. Nous exerçons le retour à la ligne ; au départ les techniques de repérage que nous proposons dans la prise en charge des

déficits (atropinométriques) peuvent nous aider.

Tous ces exercices sont toujours expliqués, commentés. Les difficultés sont partagées et analysées. La réussite, même

relative, est soulignée. L'orthoptiste ne doit être motivante et encourageante.

Une parenthèse : l'amélioration de la motricité conjuguée, nous notons pour Jérémy une nette diminution

de son strabisme (Et8, E't12).

La fixation et l'oculomotricité «gérées» par la rééducation orthoptique, la prise de conscience du schéma corporel et l'amélioration de la structuration spatiale, résultats de la rééducation psychomotrice, nous permettent d'aborder LA STIMULATION DE LA VISION par des exercices portant sur l'habileté perceptive, adaptés aux capacités de chacun.

Durant cette phase de rééducation, l'orthoptiste doit s'assurer constamment que l'oeil pilote le geste, elle doit aussi observer ce que l'oeil dit à la main tout en utilisant les repères communs à tous les rééducateurs.

Ces conditions respectées, nous entraînon :

a) La localisation visuelle :

- statique : pointage à la main,
- dynamique : piquage d'Illzach,
- discriminatoire linéaire : E de Weiss, points à joindre, cahier de l'UNRIO.

b) La coordination oeil-main (enfilages de perles, laçages, yoyos, balle et raquette).

c) L'orientation (E isolé, E de Weiss, jeux de bûchettes, formes à reproduire).

d) L'exploration visuelle : des exercices de repérage, de dénombrement, de vision synchrétique, empruntés aux cahiers de l'UNRIO souvent modifiés et adaptés aux possibilités de Jérémy et de Teddy, sont proposés.

Pour Teddy qui est en fin de C.P., une place primordiale est donnée :

- aux stratégies oculo-lexiques : nous repérons le sens de la feuille, la marge, et nous nous entraînon à suivre les lignes toujours en observant la gestion de l'orientation du regard
- à la reconnaissance de la forme de la lettre (c'est là une grande attente de l'orthophoniste) : nous travaillons sur les notions :

de taille : e l

de forme : l b h ; a d q

d'orientation : m w

d'indice : o a

de différence : c e

d'identification : m amitwonim

en nous aidant de l'agrandissement, de la représentation gestuelle (yeux fermés, yeux ouverts), du sens tactile.

Cette démarche est facilitée par les acquis de la rééducation psychomotrice en cours.

Cette rééducation orthoptique «personnalisée» a permis pour chacun l'automatisation de la motricité conjuguée, la gestion de l'orientation du regard, développant ainsi l'efficacité visuelle et l'habileté perceptive.

Les autres intervenants et les familles notent également une amélioration de l'attention, de la concentration, de l'habileté manuelle, de l'accès aux connaissances (lecture-écriture). Et tous ensemble, nous nous réjouissons de l'intégration scolaire de ces deux enfants.

Jérémy est entré en sixième cette année, la prise en compte de sa déficience et la pluridisciplinarité de sa prise en charge ayant permis la compensation d'un handicap qui aurait dû l'éliminer de notre système scolaire.

Teddy accède à la lecture et à l'écriture, il se montre rassuré maintenant qu'il a trouvé comment fonctionner. Les progrès sont évidents même s'ils sont lents; le corps enseignant et la famille retrouvent confiance.

Il paraît donc essentiel pour ces enfants apraxiques que le diagnostic, la reconnaissance et le traitement des troubles de la stratégie du regard soient précoces. La prise de conscience et la gestion des incapacités permettent toujours de mieux s'adapter à une situation pathologique et de la compenser. Il se pose évidemment le problème du dépistage de ces troubles qui restent encore trop souvent méconnus.

#### BIBLIOGRAPHIE

- 1- LASSER C. - Syndromes psychovisuels. - Ency. Médico. Chir. Ophtalmol. 1990, 21545 A2°, 7p .
- 2- LARMANDE P. & LARMANDE A. - Abrégé de Neuro Ophtalmol. Ed. Masson, Paris.
- 3- Sous la Dir. de MIHAI IOAN BOTEZ - Neuropsychologie clinique et neurologie du comportement. - Ed. Presses Univer., Montréal, Ed. Masson, Paris, 1987.
- 4- PICARD A. & LACERT P. - Les troubles de la motricité horizontale du regard chez l'infirmoteur cérébral. - Journal Français d'Ophtalmologie, 1984, 7, 11, 717, 720.
- 5- GAUTHIER G-M., HOFFERER J-M. & MUSSA IVALDI F. - Etudes des troubles oculomoteurs affectant certains enfants I.M.C.: Sémiologie instrumentale et possibilités de rééducation. - Ann. Médecine Physique, 1981, 24, 64, 76.
- 6- DUCARNE BI. & BARBEAU M. - Examen clinique et modes de rééducation des troubles visuels d'origine cérébrale. - Revue Neurologique, Ed. Masson, Paris, 1981, 137, 11, 693-707.
- 7- Sous la Dir. de SAFRAN A-B & ASSIMACOPOULOS A. - Le déficit visuel. - Ed. Masson, Paris, 1995.
- 8- CLENET M.F. - Basse vision et orthoptique. - N° Spécial de l'Oeil en Coin, Ed. SNAO, Paris, 1991.
- 9- DUCARNE BI. & BARBEAU M. - Neuropsychologie visuelle: évaluation et rééducation. - Ed. De Boeck Université, Bruxelles, 1993.
- 10- UNRIO. - Vision et lecture.
- 11- UNRIO. - Basse vision.
- 12- UNRIO. - Rééducation orthoptique du déficit visuel neurologique.
- 13- CLENET M.F. - Les troubles visuels de l'IMC. - Journée d'Information pour les Orthoptistes, Clinique Sourde, Nantes.
- 14- SAFRAN A.B. - Le développement du contrôle volontaire du regard: implications cliniques. - Association Française d'Orthoptique, Paris, 1994.
- 15- MAZEAU M. - Déficiences visuo-spatiales et Dyspraxies de l'enfant. -

Cet exposé concerne la rencontre entre le patient malvoyant, son entourage direct et l'équipe de rééducation. Cette rencontre est un moment privilégié d'échanges pendant lequel nous visons deux objectifs majeurs : informer et faire participer l'entourage au parcours rééducatif du patient.

Nous accueillons dans notre centre des patients de seize à quatre vingt dix ans en externat, présentant tous les genres de pathologies visuelles. Actuellement, de nombreux patients ont recours, pendant leur rééducation, à une visite organisée de leur entourage, qu'il soit socio-familial ou professionnel. Mais il faut noter que le type même de notre structure (externat) où les patients sont souvent accompagnés par leurs proches, nous amène à avoir des contacts plus informels, mais tout aussi privilégiés.

#### Mais pourquoi instaurer une telle pratique ?

Tout d'abord parce que de nombreux patients éprouvent le besoin d'être écoutés, et entendus sur les difficultés rencontrées au sein de leur famille. Ces difficultés concernent en premier lieu la façon de faire comprendre à l'entourage ce qu'est leur malvoyance. En effet, comment expliquer qu'ils sont dans une perception singulière du monde qui n'est ni celle du bien voyant ni celle de l'aveugle ? Comment quelqu'un, par exemple, atteint de rétinite pigmentaire, peut-il faire admettre qu'il ne voit pas la chaise qui est juste devant lui mais qu'il remarque l'existence d'une épingle à cheveux sur la moquette sans risquer de passer pour un simulateur aux yeux de ses proches ? Ce paradoxe à lui seul déroute et peut parfois perturber au point de rendre la communication très difficile: « J'ai renoncé, nous disent certains patients, à leur expliquer mon problème ». Et puis il y a l'appel plus direct du conjoint lui-même, des enfants démunis : « Qu'est-ce-que je dois faire ou ne pas faire ? » Ces derniers ont besoin de poser leurs questions et sont en droit

d'attendre l'éclairage des spécialistes aux non spécialistes qu'ils sont mais qui vivent au quotidien avec le patient.

#### Mais quel est le moment le plus propice pour instaurer cette rencontre ?

Au tout début de la rééducation, les contacts donc très précoces et même informels sont souvent fructueux parce qu'ils permettent à l'entourage d'adhérer lui aussi au projet rééducatif, en produisant un effet de stimulation conjuguée. Une meilleure perception de l'investissement nécessaire à cette démarche et voilà que les proches se montrent prêts à soutenir l'effort du patient, en devenant de précieux alliés thérapeutiques ! L'avenir de la rééducation est alors engagé sur des bases positives pour que ne se creuse pas un gros décalage entre le cheminement du malvoyant et celui de ses proches. Ainsi l'intégration des changements liés à la rééducation peut se faire progressivement, d'une manière empathique avec celle du patient. Tout cela est au bénéfice de ce dernier : il peut compter sur la participation active de sa famille et retrouvera en son sein une place plus active, plus autonome, plus choisie, plus réaliste.

En revanche, lorsque nous n'avons aucun contact avec la famille, il arrive que ses membres interprètent très mal l'évolution de la rééducation, comme encore une fois la preuve d'une simulation : « Tu fais des choses maintenant que tu ne faisais pas avant. Tu vois bien que tu simulais ! » Cette incompréhension prend parfois d'autres formes. Une patiente nous explique qu'en essayant au magasin des agrandisseurs, son mari se montre impatient et réprobateur devant sa manière de lire avec cet appareil : « est-ce bien la peine de

## PRE-ANNONCE MALVOYANCES ET BASSES VISIONS DE L'ADULTE

27 et 28 Mars 1998 - Nancy

**Retenez dès à présent les dates des 27 et 28 Mars 1998, dates du Congrès International de Basse Vision organisé par l'ARIBa à Nancy.**

**Un programme détaillé ainsi que des formulaires d'inscription seront adressés à tous les membres de l'Association et aux ophtalmologistes de France et paraîtra dans la presse spécialisée.**

**A R I B a**

Association Représentative des Initiatives en Basse vision

« penser une telle somme pour lire aussi difficilement », lui dit-il. En effet, le sommet de cette patiente n'était pas loin d'imaginer en attendant son épouse dans la salle d'attente du centre, qu'elle était en train de presque recouvrer la vue à l'aide d'une technique miraculeuse. Et que dire encore de la gêne et de la situation D. Ces enfants voyant leur mère brusquement munie d'une canne blanche alors que cette dernière vient après un courageux combat intérieur de se résoudre à l'utiliser aux yeux de tous pour une plus grande autonomie ? Ces exemples nous confirment bien la nécessité d'associer au plus tôt les proches à la rééducation car l'entourage est quelquefois bel et bien lui aussi dans l'imaginaire quant à la manière dont le patient voit et quant aux moyens rééducatifs.

**Mais un seul contact initial et informel peut-il répondre complètement au besoin du patient d'être entendu par ses proches ?**

### **B. MOUCHET**

Dès que les progrès se font sentir, le patient éprouve souvent le désir de faire constater la distance parcourue d'une manière très concrète. Aussi, en milieu ou en fin de rééducation, la possibilité d'une visite organisée leur est proposée. Elle consiste alors le contact initial ou elle pallie à l'absence d'une relation préalable. Les patients ont connaissance de cette possibilité de visite avant même de commencer leur rééducation par la documentation sur le centre. Ils peuvent donc en faire eux-mêmes la demande. A cette occasion, leurs proches pénètrent pour une première fois de plein pied dans leur univers rééducatif. C'est le moment important d'un partage, celui de la réalité du parcours rééducatif lui-même avec toutes ses difficultés. Mais les progrès sont alors validés par l'équipe et c'est l'occasion, bien souvent, d'une vraie prise de conscience pour l'entourage.

**Voici le déroulement d'une visite. Elle comporte classiquement les étapes suivantes :**

Tout d'abord un accueil par la psychologue qui reçoit, même pour cinq minutes, le patient et ses proches pour leur présenter le programme de la visite. Elle les retrouve d'ailleurs à la fin, ce qui permet d'installer un cadre.

Juste après cet accueil dont le but est de poser des repères, l'ophtalmologiste ouvre la visite et explicite la pathologie du patient et ses conséquences fonctionnelles. Cette première rencontre avec le médecin permet à l'entourage de se libérer de leurs questions concernant le pronostic, et l'hérédité possible de la maladie.

La rééducatrice en basse vision intervient ensuite, le travail de basse vision étant la base de toute la rééducation. C'est donc avec elle que l'entourage va pouvoir assimiler une représentation plus juste de la vision du patient et prendre connaissance des principes fondamentaux de la rééducation, dont la mobilisation active des potentialités visuelles du malvoyant. A partir de là, il pourra être question du cheminement rééducatif propre au patient. Nous laissons la possibilité à ce dernier de montrer lui-même les étapes qu'il a franchies pour parvenir à une meilleure autonomie. S'il le souhaite, la même démarche se poursuivra avec la rééducatrice, des activités de la vie quotidienne à la rééducation en locomotion.

Au cours de cette visite d'information, le patient ressent en général le besoin de montrer tous les efforts que cette prise d'autonomie demande. C'est pour cela que la progression de la rééducation est largement montrée.

D'autre part, il est éventuellement proposé à l'entourage l'essai de lunettes de simulation. Cette expérience peut en effet mieux leur faire mesurer et la réalité visuelle du patient et la réalité de sa démarche de rééducation.

L'assistante sociale intervient aussi lors de cette visite comme interlocuteur plus généraliste pour faire le point sur les questions comme celle de l'invalidité, sur les démarches légales et extra légales pour des aides optiques, sur le reclassement professionnel. Il pourra s'agir également de conseils, d'orientations, d'adresses utiles, et ce d'autant qu'elle assure en grande partie le lien et le relais avec l'extérieur en fin de rééducation : l'employeur, le médecin du travail, les services sociaux, des organismes de formation...

A la fin de cette visite, la psychologue reçoit à nouveau le patient et ses proches afin de recueillir la manière dont ils l'ont vécue. Elle intervient donc dans l'après-coup pour favoriser un moment de distanciation par rapport aux émotions éprouvées. Les proches ont alors besoin d'exprimer leur enthousiasme et/ou d'amortir le choc de leur confrontation avec la réalité visuelle du patient, notamment lorsqu'il y a eu essai des lunettes de simulation. La psychologue permet aussi un échange familial par personne interposée et peut, lorsqu'un malaise s'avère trop intense, proposer de trouver à la famille une solution dans un autre cadre.

**Et la rencontre avec l'employeur du patient ? Qu'en est-il ?**

Si l'essentiel des visites concerne à ce jour les familles des patients ou leur proche environnement social, par exemple le personnel d'une maison de retraite, le personnel soignant, l'aide ménagère, elles peuvent être destinées aussi aux employeurs.

L'objectif est alors plus directement professionnel et consiste à opérer une sensibilisation aux aspects spécifiques liés à la malvoyance dans le milieu du travail. Cela permet une responsabilisation et un engagement consensuel du patient et de l'environnement à l'adaptation du poste (équipement, éclairage...), ou à un éventuel reclassement professionnel.

Voici donc les grandes lignes du déroulement de ce travail auprès de l'entourage. Il faut en souligner sa souplesse car il se fait en fonction des besoins de chaque personne et de l'environnement.

## **CONCLUSION**

Prendre en compte pendant sa rééducation l'entourage familial et socio-professionnel de la personne malvoyante correspond donc à la nécessité de la considérer dans une dynamique plus globale en lui restituant toute sa singularité. Et c'est donc garder à l'esprit qu'elle n'est non pas un objet de soin mais plutôt une personne qui tente en rééducation de retrouver une place de sujet dans un contexte familial et social bien spécifique.

Tenir compte de ce contexte en tissant un lien entre l'équipe, le patient et son entourage, c'est ainsi, un moyen

concret d'augmenter les possibilités d'affirmation de la personne malvoyante à l'égard d'un milieu prévenu, plus solidaire et réaliste. Et cela permet donc de favoriser la transposition des acquis de la rééducation.

## LES GREFFES DE CELLULES RETINIENNES RESULTATS ET PERSPECTIVES

**José Alain SAHEL - Saddek MOHAND-SAID,  
Henri DREYFUS, Alain DEUDON-COMBE,  
Duc TRAN MINH, M. SIMONUTTI, D. HICKS**

Faculté de Médecine-Université Louis Pasteur-  
Clinique Ophtalmologique & Laboratoire de  
Physiopathologie rétinienne INSERM CJF 92-02  
Hopital Civil - 1 Place de l'Hopital.  
BP 426. 67091 STRASBOURG CEDEX.

- 1 journée par semaine
- rendez-vous de 2 heures
- de 1 à 6 rendez-vous/patient

Equipements réalisés par étapes, après essais, prêts, afin de répondre au mieux aux désirs du malvoyant.

Après deux ans de pratique au CECOM, nous avons jugé nécessaire de communiquer certaines observations d'ordre général et optiques concernant 59 personnes reçues, écoutées, conseillées.

Toutes les observations, les remarques au niveau de la DMLA peuvent nous permettre de mieux comprendre l'apparition et l'évolution de cette dégénérescence qui touche de plus en plus de personnes.

### Observations d'ordre général

59 personnes	48 DMLA	
	11 autres	Rétinites pigmentaires
		Nystagmus
		Uvéites
		fortes Myopies

sur les 48 DMLA 30 femmes  
18 hommes

moyenne d'âge femmes : 80 ans (de 54 ans à 92 ans)  
hommes : 71 ans (de 47 ans à 90 ans)

Nous remarquons la prédominance féminine, associée à un âge plus élevé.

### Remarques sur la latéralisation

sur 48 DMLA 47 droitiers  
1 gaucher

2 % de gauchers au lieu de 8 à 9 % (moyenne générale)

D'autre part, au niveau de l'œil de meilleure acuité, nous observons une prédominance de l'œil gauche :

20 droitiers : acuité OG > acuité OD

1 gaucher : acuité OG > acuité OD

11 droitiers : acuité OD > acuité OG

16 droitiers : acuité OD = acuité OG

Donc 21 acuité OG > acuité OD

11 acuité OD > acuité OG

Cette observation doit être rattachée à la donnée fondamentale et bien connue, à savoir : la lecture est associée à l'hémisphère gauche et à l'œil droit (ainsi qu'à l'oreille droite). D'où peut-être un lien avec des impossibilités de lecture chez certaines DMLA, alors que l'acuité résiduelle semblait suffisante.

### Autres remarques d'ordre général

sur 48 DMLA : 15 personnes présentaient une pathologie autre, avant la DMLA

sur 48 DMLA : 20 personnes étaient pseudophaques

De plus, nous avons pu remarquer une problématique affective lourde dans un grand nombre de cas : des pertes d'enfant, de conjoint, très mal vécues, des deuils difficiles. L'idée d'une intervention psychothérapeutique reste très importante et nécessaire .

La dernière remarque d'ordre général est relative aux « désirs » du malvoyant. Bien que la lecture représente le désir majoritaire, nous avons des demandes spécifiques. A chaque désir correspond un type ou une possibilité d'équipement optique. Parmi les désirs, nous avons répertorié :

- la lecture (Télé 7 jours, journal, revues scientifiques particulières...)
- les jeux (mots fléchés, croisés, Scrabble, bridge...)
- la couture
- la télévision
- le bricolage
- le théâtre, le cinéma
- le jardinage
- le golf

Et sur 48 DMLA, nous avons 8 personnes qui conduisent encore (en milieu «connu») et une personne qui fait du vélo. Nous devons, auprès du patient, démystifier l'idée d'acuité et de malvoyance et bien différencier la focalisation de la localisation.

### Observations sur l'acuité et les amétropies

Les acuités restantes de l'œil le meilleur vont de 1/20 à 4/10 avec une moyenne de :

2,5/10 pour l'OG

1/10 pour l'OD

### **D'autre part, sur 48 DMLA :**

18 personnes ne portent aucune correction VL,VP

16 personnes portent des corrections « incomplètes »

Nous voyons à travers cette observation que pour le malvoyant, passer de 1/10 à 2/10 ne justifie plus ou pas le port d'une lunette, donc pourquoi en porter ?

Or le passage de 1/10 à 2/10 correspond à un grossissement de 2, et à ce grossissement de 2, nous pouvons associer un Galilée, par exemple, qui nous fera passer de 1/10 à 4/10 grâce à un grossissement de X2.

1/10 -> 2/10 -> 4/10  
correction Galilée

Cette remarque doit nous obliger à considérer que TOUT

GAIN D'ACUITE doit être proposé, voir imposé.

### **Parmi les 48 DMLA nous avons répertorié :**

28 hyperopes (>1,00 dioptrie)

8 myopes

37 astigmates

et parmi ces 37 astigmates : 28 sont des astigmates inverses, contraires à la règle, 9 sont des astigmates selon la règle.

La présence d'astigmatisme inverse est surprenante car elle correspond à une anomalie.

Sur les 28 astigmates inverses nous avons 13 pseudophaques.

Sur les 9 astigmates directs nous avons trois pseudophaques.

### Pourcentages des systèmes proposés

Filtres : 32 %

Loupes : 22 %

Systèmes microscopiques : 35 %

Galilée : 33 %

Kepler (monoculaires) : 10 %

Télé agrandisseurs : 18 %

Les essais systématiques de prismes en verres de lunette ne nous ont pas donné de résultats concluants, alors que l'essai d'une LSH avec prisme base inférieure nous a donné un résultat qu'il faudra confirmer.

## **CONCLUSION**

La communication de l'ensemble des résultats obtenus par toutes les personnes qui ont en charge des malvoyants doit nous permettre de tirer certaines conclusions et faire avancer la connaissance de cette dure problématique.

## **INTRODUCTION**

Dans les pays dits développés, l'ophtalmologie permet aujourd'hui de traiter ou de prévenir efficacement des affections cécitantes telles que la cataracte, le glaucome, les pathologies infectieuses... Pourtant, si des programmes efficaces de prise en charge des diabétiques sont à même de réduire la part importante de cette étiologie parmi les causes de cécité, si les progrès de la microchirurgie vitréorétinienne offrent aujourd'hui un taux de succès d'environ 90 % pour les pathologies rétinienne en



relèvent (d décollements rétiens, affections chirurgicales de la macula), les lésions destructrices du tissu neuro-rétinien constituent par leur irréversibilité la limite des approches thérapeutiques aujourd'hui possibles face à des affections aussi fréquentes que les hérédodégénérescences rétiennes et la DMLA.

Ces maladies, et en particulier la dernière, devenue la première cause de cécité dans nos pays, provoquent progressivement une perte de fonction et une dégénérescence des cellules neurosensorielles, principalement photorécepteurs, et de leurs cellules de soutien : épithélium pigmentaire rétinien et cellules gliales. **C'est au cours de l'évolution, aujourd'hui encore inexorable, de ces affections, que le médecin se trouve régulièrement confronté aux interrogations anxieuses de patients condamnés à une malvoyance irréversible quant aux espoirs de « greffes ».** Or, évoquer la restauration biologique de la fonction de tissus sensoriels lésés ne relève plus aujourd'hui de l'utopie. Sans céder au sensationnalisme endémique qui sévit aujourd'hui dans ce domaine comme en tant d'autres, force est de reconnaître l'intérêt majeur des travaux expérimentaux récents et préliminaires qui sont venus bousculer le nihilisme prudent de nos attentismes. Ces travaux s'insèrent dans le renouveau des transplantations d'organes qui a suivi l'introduction d'immuno-suppresseurs puissants et dans les progrès encore contestés de tentatives de transplantation neuronale chez des patients atteints d'affections neuro-dégénératives telles que la maladie de Parkinson ou la démence d'Alzheimer.

## RAPPELS DE NEUROBIOLOGIE RETINIENNE

La rétine neurale constitue un tissu nerveux admirablement adapté à la captation de l'énergie lumineuse et à sa transduction en signaux électriques susceptibles d'être transmis et traités par les centres visuels corticaux et sous-corticaux [2]. Elle est apte à exprimer cette fonction grâce à une organisation cellulaire et tissulaire très élaborée et hiérarchisée tant morphologiquement que fonctionnellement des cellules photosensibles. Les photorécepteurs (de deux types, les bâtonnets intervenant dans la vision dans des conditions de lumière ambiante réduite, et les cônes responsables de la vision dans des conditions de lumière ambiante intense) possèdent une morphologie très polarisée, avec des segments externes renfermant le pigment visuel (famille de protéines capable de détecter les photons grâce à la forte liaison exercée avec des chromophores dérivés de la Vitamine A), d'enzymes spécifiques et de substrats biochimiques. La disposition temporelle et spatiale de ces éléments permet, dans le cas des bâtonnets, de détecter l'arrivée d'un seul photon. Les noyaux des photorécepteurs sont disposés dans une seule couche tissulaire, la couche nucléaire externe (CNE), avec leurs axones orientés vers l'intérieur de la rétine. Le changement de flux ionique induit par l'éclairement produit un changement de potentiel membranaire, qui est relayé aux boutons synaptiques. Le message est ainsi transmis aux neurones des couches suivantes, les cellules bipolaires et horizontales, qui se trouvent dans la couche nucléaire

interne (CNI). Les synapses entre la CNE et la CNI se trouvent toutes dans une mince couche intermédiaire, la couche plexiforme externe (CPE). L'information visuelle est traitée par les cellules de la CNI, où se trouvent également les cellules amacrines et les cellules gliales de Müller (CGM), avant d'être transmise vers la dernière couche cellulaire de la rétine, la couche de cellules ganglionnaires (CCG) ; tous les contacts synaptiques se font au niveau de la couche plexiforme interne (CPI) située entre la CNI et la CCG. Enfin, les messages électriques passent le long des axones des cellules ganglionnaires vers les centres de traitement de l'information visuelle du cortex cérébral.

## HEREDODEGENERESCENCES RETINIENNES ET RESTAURATION FONCTIONNELLE

Bien que cette spécialisation structurale et fonctionnelle de la rétine, et surtout des photorécepteurs, permette la détection très sensible et un décryptage très précis du monde environnant, elle a pour corollaire une vulnérabilité à de nombreux mécanismes lésionnels. **Très souvent, seule la CNE est touchée par ces atteintes, mais sa disparition progressive mène à la malvoyance, voire à la cécité complète.** Une approche rationnelle de la restauration fonctionnelle au cours d'affections cécitantes telles que les hérédodégénérescences rétiennes devrait être élaborée à partir de la compréhension des processus physiopathologiques conduisant des mutations géniques aujourd'hui partiellement identifiées au sein des bâtonnets [3] à des atteintes fonctionnelles et/ou structurales puis à la mort programmée de ces cellules [4]. Les mutations observées depuis 5 ans dans des modèles animaux comme dans les rétinopathies pigmentaires humaines affectent toutes des séquences codant pour des protéines de structure (périphérine, Rom 1) ou de la cascade de la transduction (rhodopsine, phosphodiesterase), toutes localisées au niveau du segment externe des bâtonnets [5-7]. Les conséquences de ces mutations sur la fonction des bâtonnets paraissent plus explicables que leur lien avec la mort programmée de ces cellules et surtout la perte progressive de fonction puis la disparition des cônes [8], ces derniers n'étant pas affectés par l'anomalie génétique causale [9].

Traiter les affections résultant de ces mutations revient ainsi à proposer une approche susceptible non seulement de rectifier l'anomalie structuro-fonctionnelle initialement limitée aux segments externes des seuls bâtonnets mais aussi d

e pallier leurs conséquences létales sur les bâtonnets eux-mêmes et les autres cellules rétiennes. Une telle ambition, pour l'heure apparemment excessive, est à la mesure des interrogations et enjeux soulevés par les tentatives de transplantation de cellules ou de tissus rétiens, qu'elles soient considérées comme un modèle de plasticité neuronale ou comme un espoir thérapeutique. En corollaire, les résultats acquis depuis une décennie par les équipes ayant activement travaillé sur ce sujet paraissent encore préliminaires, parfois contradictoires et souvent relativement décevants [10].

## PRINCIPAUX TRAVAUX

## EXPERIMENTAUX

La transplantation, approche thérapeutique encore impensable il y a peu d'années, a suscité d'importantes recherches outre-Atlantique faisant appel à différentes méthodes (cellules embryonnaires, épithélium pigmentaire, couches de photorécepteurs) auxquelles les récents progrès de la biologie moléculaire offriront de nombreux développements. Nous évoquerons ici les travaux des principales équipes anglo-saxonnes ayant abordé ce sujet puis notre approche actuelle.

Manuel Del Cerro a pu montrer, en injectant des cellules immatures dissociées dans l'espace sous-rétinien chez le rat, la survie cellulaire et la formation de contacts synaptiques [11]. Cette équipe vient d'annoncer le passage de l'expérimentation animale à l'expérimentation humaine pour la réalisation à Hyerabad en Inde (Dr Das) de 8 transplantations de cellules embryonnaires chez des patients atteints de rétinite pigmentaire. Les résultats, encore non publiés, comporteraient une amélioration fonctionnelle minime chez deux patients. De même, Robert Aramant par une approche transclérale a objectivé l'insertion d'un fragment de tissu rétinien d'origine embryonnaire et la différenciation de certains types cellulaires. Cependant l'agencement des cellules en «rosettes», proche de dysplasies rétiniennes, diffère considérablement de l'organisation rétinienne physiologique [12].

Peter Gouras a d'abord centré ses efforts sur la greffe de l'épithélium pigmentaire rétinien dans l'espace sous-rétinien après ablation des cellules de l'hôte [13]. La survie très prolongée des cellules de l'épithélium pigmentaire, mais aussi le maintien de photorécepteurs dans un modèle de dégénérescence héréditaire (rats RCS) lié à une pathologie de l'épithélium pigmentaire du receveur, ont été obtenus. En 1994, P. Gouras a entrepris en collaboration avec une équipe suédoise une expérimentation clinique chez des patients porteurs de dégénérescences maculaires liées à l'âge à des stades néovasculaire et atrophique évolués avec des résultats anatomiques acceptables sans amélioration fonctionnelle [14].

L'équipe de Turner avait démontré la survie des photorécepteurs, dans ce même modèle de rat dystrophique (rat RCS), ainsi que le ralentissement du vieillissement des photorécepteurs par des cellules de même type [15-17]. Le remplacement de l'épithélium pigmentaire dans des pathologies où il représente le site lésionnel initial (rats RCS, vieillissement physiologique et pathologique) représente donc une approche encourageante. Le laboratoire de Raymond Lund a quant à lui démontré que des connexions synaptiques pouvaient se rétablir entre les cellules ganglionnaires et les centres visuels avec régénération d'axones et formation de connexions spécifiques [18]. Enfin il a été démontré que l'espace sous-rétinien représente un site immunologiquement privilégié où les réactions de rejet étaient très limitées comme au niveau de la chambre antérieure de l'oeil. [19].

## CHOIX DE LA METHODE ET DU MODELE EXPERIMENTAL`

En mettant en parallèle les données encourageantes acquises

## EVALUATION DE LA VISION RESIDUELLE DU PATIENT ATTEINT DE DMLA

par ces études (la durée et la différenciation considérable du tissu transplanté, l'absence de rejet apparent et la formation de connexions synaptiques entre les cellules ganglionnaires et les centres visuels) et les aspects négatifs (l'agencement des cellules en «rosettes», proche de dysplasies rétiniennes, et l'absence de réelles preuves d'une reprise de fonctionnalité), il nous est apparu qu'une approche progressive et rationnelle des nombreuses questions en suspens était indispensable. Ainsi, en employant la technique décrite par Silverman et coll. [20,22], l'isolement d'une couche de cellules photoréceptrices préservées dans un agencement quasi-anatomique est obtenu à l'aide d'un virus adénoviral. Cette couche est implantée sur un support de gélatine ou dans le support, dans l'espace sous-rétinien

d'animaux présentant des lésions des photorécepteurs (rat RCS, souris rd, rétines lésées par phototoxicité...). Les travaux préliminaires de M. Silverman ont suggéré la formation de connexions synaptiques observées sur le plan ultrastructural au niveau de la couche plexiforme externe [21]. De plus, le tissu transplanté, riche en bâtonnets, pourrait exercer un effet trophique sur les cônes environnants [22]. Nous avons choisi au Laboratoire de Physiopathologie Rétinienne de l'Université Louis Pasteur d'utiliser une approche analogue. Nous avons sélectionné comme premier modèle la souris rd, modèle connu comme présentant une dégénérescence élective des photorécepteurs du fait d'un déficit enzymatique précis dans la cascade de la phototransduction avec dégénérescence précoce (à 21 jours) des bâtonnets puis progressivement des cônes et extinction de l'électrorétinogramme à 21 jours [8,9], la rétine interne ne dégénérant que tardivement. Nous avons ainsi pu maîtriser la technique de prélèvement des photorécepteurs, vérifier la pureté et l'architecture de ces prélèvements et réaliser leur implantation dans l'espace sous-rétinien. Les travaux en cours visent à vérifier, outre la viabilité des greffons et l'accessibilité de la technique chirurgicale, le(s) rôle(s) structuro-fonctionnel(s) joué(s) par la transplantation:

- l'établissement de connexions synaptiques entre les cellules photoréceptrices greffées et les cellules post-synaptiques de la rétine hôte documentées en ultrastructure et en électrophysiologie;

- un effet trophique sur les cellules photoréceptrices de l'hôte (bâtonnets et surtout cônes) encore non affectées par le processus dégénératif.

Des techniques de montage à plat et de double coloration par des anticorps monoclonaux et des lectines spécifiques des différentes populations de photorécepteurs permettent de localiser le greffon et de marquer les cellules photoréceptrices de l'hôte. Les cônes sont marqués par une lectine de cacahuète (*arachis hypogaea*, Sigma) se liant préférentiellement au manchon entourant leur segment externe alors que les bâtonnets sont marqués par un anticorps monoclonal spécifique de l'opsine (anticorps Rho-4-D2).

Nos premiers résultats confirment que le tissu transplanté riche en bâtonnets induit au niveau de la rétine hôte la survie d'un nombre de cônes significativement supérieur à celui relevé dans la rétine de l'oeil congénère non traité. Nous avons ainsi dénombré en moyenne significativement plus de cônes dans la zone centrale des rétines centrales opérées,

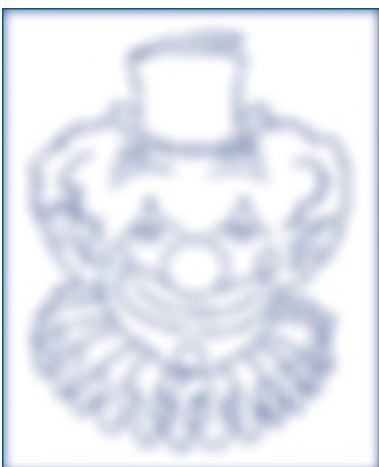
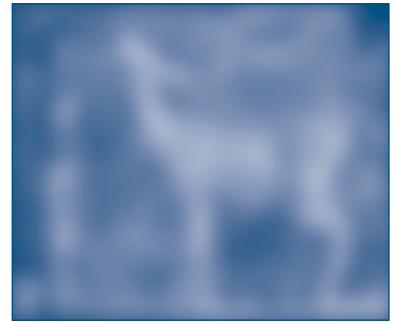
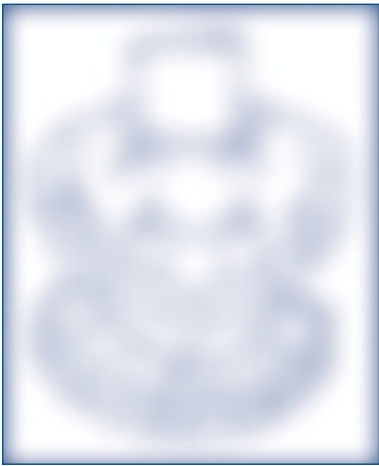


Fig. : Exemples de stimuli Snodgrass et Corel et d'une photographie à 0.25, 0.5 et 1 c/deg.

deux semaines après la transplantation [23]. Cet effet trophique, d'une importance thérapeutique potentielle considérable, fait aujourd'hui l'objet de travaux visant à déterminer le(s) type(s) d'interactions cellulaires responsables de la survie des cônes.

En effet, en dehors des travaux réalisés dans le cadre de la transplantation, notre laboratoire a mis au point des méthodes originales de cultures à long terme de photorécepteurs d'origine humaine [24]. Ces travaux, menés par le docteur D. Hicks, ont ainsi pu démontrer qu'après dissociation enzymatique et mise en culture, des cellules à type neuronal persistent à la surface de ces cellules gliales. 90 % de ces cellules neuronales sont des photorécepteurs qui étendent leur neurites le long de la surface gliale. Ces cellules ont pu être maintenues en culture de manière indéfinie.

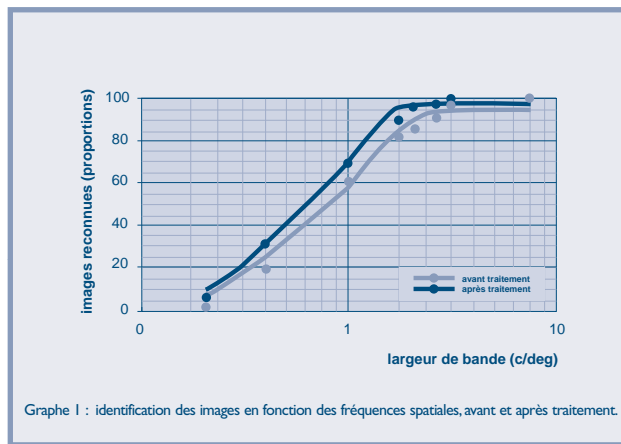
Nous avons répété ces expérimentations sur des yeux d'origine humaine obtenus après consentement, ainsi que sur des yeux de porcs. Ce travail a permis de confirmer la survie possible de neurones adultes avec cellules photoréceptrices rétiniennes dans des conditions de mise en culture en monocouche in vitro à la fois chez l'homme et chez le porc à la condition qu'un délai maximal de 39H après la mort soit respecté. Ce travail a permis de confirmer la remarquable capacité d'adaptation de ces cellules dans des conditions non physiologiques ainsi que leur possibilité d'adaptation et leur plasticité. Il s'est avéré de plus que les cônes survivaient à côté des bâtonnets mis en culture [25]. Ces cultures pourraient représenter une source de cellules photoréceptrices transplantables.

Nous avons ainsi développé l'instrumentation nécessaire à la mise en place du transplant dans l'espace sous-rétinien ainsi qu'une bulle stérile de préparation de ces transplants.

## PERSPECTIVES

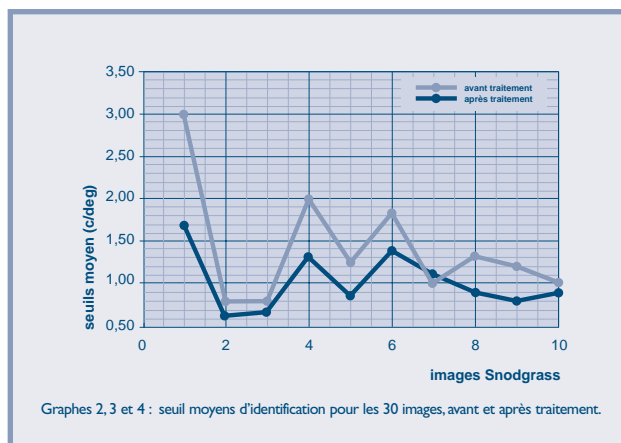
Une fois ces différentes questions et les modalités techniques élucidées, les cibles thérapeutiques dans le cadre des transplantations rétiniennes sont multiples. La première d'entre elles est bien entendu représentée par les hérédodégénérescences rétiniennes. Les hérédodégénérescences peuvent résulter soit d'une pathologie de l'épithélium pigmentaire, soit d'altérations de la cascade de la transduction visuelle [3-9]. La transplantation permettrait, si des contacts synaptiques sont rétablis, de restaurer des fonctions visuelles, voire de préserver la trophicité de la rétine encore viable, en particulier des cônes.

**Dans le cadre de la DMLA, qu'il s'agisse de la forme atrophique ou de la forme néovasculaire, la transplantation peut se concevoir comme l'un des seuls espoirs thérapeutiques pour l'avenir.** En effet, dans la forme atrophique, la dégénérescence de l'EPR puis des PR apparaît comme irréversible. L'équipe de Gouras [13,14] a entrepris une évaluation de l'intérêt de la transplantation d'EPR dans cette pathologie montrant à la fois l'absence de complications et de résultats. Dans le cadre de la forme néovasculaire, s'il est aujourd'hui possible d'accéder chirurgicalement à l'espace sous-rétinien et de procéder à l'ablation de membrane sous-rétinienne, les résultats fonctionnels sont souvent obérés par les lésions considérables



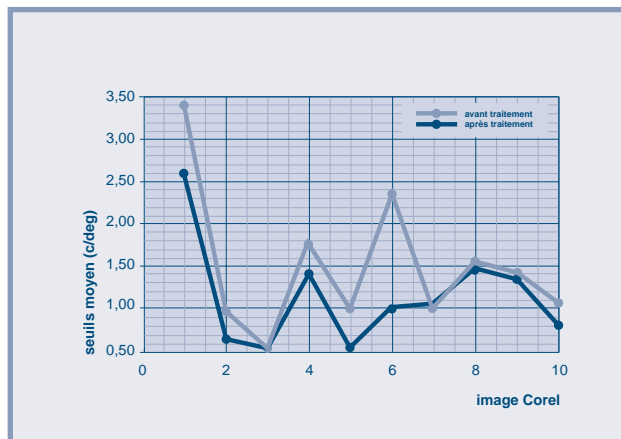
Graph 1 : identification des images en fonction des fréquences spatiales, avant et après traitement.

cependant évident qu'entre une résignation trop raisonnable et



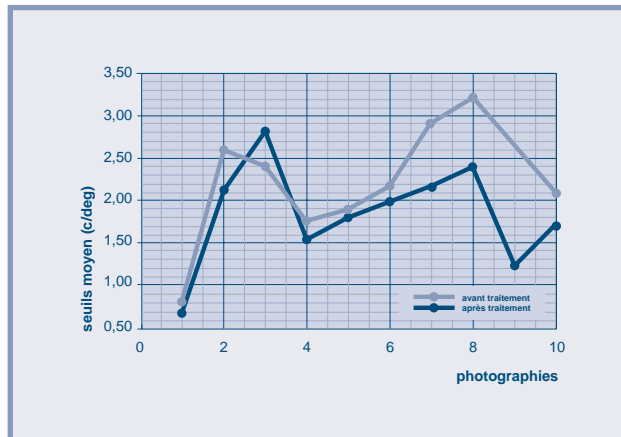
Graphes 2, 3 et 4 : seuil moyens d'identification pour les 30 images, avant et après traitement.

des espoirs enfin concevables, un champ d'investigations fertiles



doit être patiemment exploré.

I Dacheux RF, Raviola E. *Functional anatomy of the neural retina* ; in



Albright DM, Jakobiec FA: Principles and Practice of Ophthalmology; Basic Sciences 1991 : pp 285-309. W.B. Saunders Co, Philadelphie.  
2 Dowling JE. The Retina : An approachable part of the brain. 1987, Harvard Press, Cambridge, MA, USA.  
3 Boleynald P, Dowling JE. Molecular genetics of retinitis pigmentosa and related degenerations. Molecular Genetic Ocular Disorders. Edited by Wiggs J. New York : 1995 : John Wiley and Sons, 99-126.

4 Chang G, O'Hay Y, Wong E. Apoptosis : Final common pathway of photoreceptor death in rd, rds and rhodopsin mutant mice. *Neuron*, November 1993 ; 11 : 693-696

5 Kajiwara K, Berson EL, Dryja TP. Digenic retinitis pigmentosa due to mutations at the unlinked peripherin/RDS and ROM 1 loci. *Science* 1994 ; 264 : 1604-1608.

6 Al-Maghteh M, Gregory C, Inglehearn C, Hardcastle A, Bhattacharya S. Rhodopsin mutations in autosomal dominant retinitis pigmentosa. *Hum Mutat* 1993 ; 2 : 249-255.

7 McLaughlin ME, Sandberg MA, Berson EL, Dryja TP. Recessive mutations in the gene encoding the beta-subunit of rod phosphodiesterase in patients with retinitis pigmentosa. *Nat Genet* 1993 ; 4 : 130-134.

8 Carter-Dawson LD, La Vail MM, Sidman RL. Differential effect of the rd mutation on rods and cones in the mouse retina. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1978 ; 17 : 489-498.

9 Bowes C, Li T, Dansiger M, Bazter L, Applebury M, Farber D. Retinal degeneration in the rd mouse is caused by a defect in the  $\beta$ -subunit of rod cGMP-phosphodiesterase. *Nature* 1990 ; 347 : 667.

10 Bok D. Retinal transplantation and Gene Therapy. Present realities and future possibilities. *Invest. Ophthalmol Vis Sci* 1993 ; 34 : 473-476.

11 Del Cerro M, Notter MFD, Cerro C, Wiegand SJ, Grover DA, Lazar E. Intraretinal Transplantation for Rod-Cell Replacement in Light-Damaged Retinas. *J Neural Transplantation* 1989 ; Vol 1 : 1-10.

12 Aramant R, Seiler M, Ehinger B, Bergstrom A, Gustavii B, Brundin P, Adolph AR. Transplantation of human embryonic retina to adult rat retina. *Restorative Neurology and Neuroscience* 1990 ; 2 : 9-22.

13 Gouras P, Lopez R. Transplantation of retinal epithelial cells. *Invest. Ophthalmol Vis Sci* 1989 ; 30 : 1681-1683.

14 Algere P, Berglin L, Gouras P, Shen G Y. Transplantation of fetal retinal pigment epithelium in age-related macular degeneration with subfoveal neovascularization. *Graefes Arch. Clin Exp Ophthalmol.*, (Germany) 1994 ; 232 : 707-716.

15 Li L and Turner JE. Transplantation of Retinal Pigment Epithelial Cells to Immature and Adult Rat Hosts : Short- and Long-term Survival characteristics. *Exp Eye Res* 47 : 771-785.

16 Lavail MM, Li L, Turner JE, Yasumura D. Retinal pigment epithelial cell transplantation in RCS rats : Normal metabolism in rescued photoreceptors. *Exp. Eye Res* 1992 ; 55 : 555-562.

17 Sheedlo HJ, Gaur V, Li L, Seaton AD, Turner JE. Transplantation to the diseased and damaged retina. *Trends Neurosci* 1991 ; 14 : 347-350.

18 Lund RD, Radel JD, Coffey PJ. The impact of intracerebral retinal transplants on types of behavior exhibited by host rats. *Trends Neurosci* 1991 ; 14, 8 : 358-362.

19 Qi Jiang L, Jorquera M, Streilein JW. Subretinal space and vitreous cavity as immunologically privileged sites for retinal allografts. *Invest. Ophthalmol Vis Sci* 1993 ; 34 : 3347-3354.

20 Silverman MS, Hughes SE. Transplantation of Photoreceptors to Light-Damaged Rat. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1989 ; 30 : 1684-1690.

21 Silverman MS, Hughes SE, Valentino TL, Liut Y. Photoreceptor transplantation : anatomic electrophysiologic, and behavioral evidence for the functional reconstruction of retinas lacking photoreceptors. *Exp Neurology* 1992 ; 15 : 87-94.

22 Silverman MS, Ogilvie JM, Lett J, Fang HJ, Wu M, Wang X, Landgraf M. Photoreceptor transplantation : potential for recovery of visual function. *Les Séminaires ophtalmologiques d'IPSEN, tome 5, « Rétine, vieillissement et transplantation »*. Y. Christen, M. Doly, MT Droy-Lefaix, eds, Elsevier Paris, 1994.

23 Sahel J, Hicks D, Mohand-Said S, Tran Minh D, Deudon-Combe A, Silverman M, Dreyfus H. Greffes de rétine : problèmes biologiques et enjeux cliniques. *Bull Acad Méd* 1996 ; 180, 3 : 633-644.

24 Hicks D, Forster V, Dreyfus H and Sahel J. Survival and regeneration of adult human photoreceptors in vitro - *Brain Res*, 1994 ; 643 : 302-5.

25 Gaudin C, Forster V, Sahel J, Dreyfus H, Hicks D. Survival and regeneration of adult human and other mammalian photoreceptors in culture. *Invest. Ophthalmol. Visual Sci* 1996 ; 37 : 2258-2268

## OBJECTIF

L'objectif est de mesurer si les capacités perceptives de personnes atteintes de DMLA sont affectées de façon globale ou si un des éléments constitutifs de l'image est plus détérioré que les autres. L'idée sous-jacente est de renforcer sélectivement les composantes pertinentes à l'identification en vue d'améliorer les performances des patients. Cette étude s'applique donc à chacune des composantes principales de l'image (fréquences spatiales, contours, contrastes, mouvements, couleurs, contenu cognitif). Les données préliminaires présentées concernent la première caractéristique étudiée qui est la fréquence spatiale.

## METHODE

### 1- Sujets

Dix patients (5 hommes, 5 femmes, âge moyen: 73 ans) atteints de DMLA ont été testés au sein d'un cabinet privé de Lyon et à l'Hôpital Bellevue de Saint-Etienne. Les patients, sans pathologie associée, ont été inclus à la condition de recevoir prochainement une photocoagulation au laser. Chaque patient a été examiné deux fois à 3 semaines d'intervalle pour avoir une mesure avant et après traitement au laser.

Un groupe «contrôle» est constitué de sujets sans pathologie visuelle connue, si ce n'est une cataracte peu importante.

Un bilan visuel comprenant les mesures d'acuité visuelle et de sensibilité au contraste est systématiquement effectué.

### 2- Stimuli

Les images, au nombre initial de 30, sont des dessins constitués uniquement de contours (Snodgrass, 1980) ou intégrant également des informations texturées, ainsi que des photographies. Celles-ci sont supposées plus complexes car nécessitent une opération supplémentaire de ségrégation de la forme du fond. Au total, 12 catégories sémantiques sont représentées (animaux, végétaux, mobilier...). Ainsi, les stimuli couvrent une gamme de complexité croissante du point de vue physique et cognitif. Chacune des 30 images subit 8 niveaux de filtrage en fréquences spatiales par application d'un filtre passe-bas, ce qui les rend de plus en plus floues et donc difficilement identifiables. Avec les originaux, 270 stimuli sont donc

disponibles. Leur taille n'excède pas 11x11 cm. Ils sont imprimés au centre d'une page A4, en 256 niveaux de gris, l'attribut couleur n'étant pas étudié ici. Leur ordre de présentation est aléatoire.

### **3- Procédure**

Les sujets sont testés individuellement dans une pièce isolée, en vision photopique en lumière artificielle constante. L'examen est mené en monoculaire avec la meilleure correction optique en vision de près.

Après explication du protocole et signature du consentement éclairé, la personne est installée devant un pupitre à une distance fixée à 40 cm. Les mouvements des yeux et de la tête sont autorisés.

Chaque série de 9 images est présentée quelques secondes, de l'image la plus floue à la plus nette, en notant les seuils d'identification obtenus. Lorsque le seuil d'identification est atteint pour une série, on passe à la présentation de la série suivante, si bien que les 270 stimuli ne sont pas tous présentés. La passation de l'imagerie dure environ 15 minutes.

## **RESULTATS PRELIMINAIRES**

Le graphe 1 montre d'une part que plus de la moitié des images est reconnue dès 1 c/deg (= 15,4 c/image), que ce soit avant ou après traitement et, d'autre part, que l'identification des images tend à être améliorée par le traitement au laser. Cet effet se constate également à l'analyse image par image (graphes suivants). Ces graphes montrent par ailleurs que la complexité des images ralentit leur identification: en effet, les photographies paraissent plus difficiles à reconnaître que les dessins (graphe 3).

## **QUELQUES ASPECTS**

### **PSYCHOLOGIQUES**

Deux principales critiques peuvent être formulées à l'égard de cette première étude: d'une part, les 30 images initiales sont rigoureusement calibrées en fréquences spatiales mais pas en contrastes et contours et, d'autre part, le même imagier, dans un ordre différent, est utilisé pour évaluer l'identification des images avant et après traitement.

#### **Maudy PIOT**

Les prochaines études viseront à améliorer ce travail préliminaire et s'attacheront à l'analyse des autres paramètres des images, à savoir contrastes et contours.

D'autre part, l'enregistrement au SLO sera mis en oeuvre pour avoir une meilleure connaissance des données de l'exploration et de la fixation visuelles lors de l'analyse d'images dans le cas de DMLA.

**AVERTISSEMENT: Communication de novembre 1996. Nombre de notions épidémiologiques sont actuellement révisées aux vues des premiers résultats des trithérapies. (Cf.infra).**

Je voudrais vous entretenir d'un problème ophtalmologique qui devient de plus en plus d'actualité : il s'agit de la malvoyance due au Syndrome d'Immuno Déficience Acquis autrement dit du SIDA lui-même dû au rétrovirus VIH.

Ce problème est important à connaître de par sa fréquence, la mise en jeu du pronostic vital, la nature des traitements et leurs implications médico-sociales.

**HISTOIRE NATURELLE DE LA MALADIE.**

Après sa contamination par le virus VIH, une personne est dite «séropositive» (sous entendu au virus VIH) et hormis la phase initiale de contamination dite «primo-infection» ne présente pas de symptômes.

Le patient peut rester ainsi de nombreuses années «uniquement» séropositif sans entrer dans la maladie SIDA en ayant que peu ou pas de signes cliniques.

Le stade SIDA quant à lui représente un stade d'évolution de la séropositivité au VIH.

Toutes les personnes infectées par le virus VIH ne développent pas le SIDA.

L'entrée dans le stade SIDA est le plus souvent signée par l'apparition d'infections dites opportunistes qui peuvent toucher tous les organes(poumons, SNC, rétine etc.).

Fait important, ces maladies n'apparaissent qu'en deçà d'un certain degré d'immuno-dépression défini actuellement par le nombre de CD 4 (Lymphocytes T 4 ), mesuré par une simple analyse de sang. Leur apparition signe une évolution dans la maladie et la mise en jeu à plus ou moins long terme du pronostic vital.

Selon le type d'infections, deux attitudes thérapeutiques sont possibles :

- certaines de ces infections peuvent et de par leur fréquence, justifient d'être prévenues : l'on parle alors de prophylaxie primaire. Ainsi grâce à cette prophylaxie l'on ne rencontre pratiquement plus de nouveaux cas de toxoplasmose oculaire au cours du SIDA

- d'autres infections une fois apparues et contrôlées par un traitement adapté rechutent constamment si le traitement est arrêté. Elles nécessitent alors un traitement ininterrompu.

L'on parle alors de prophylaxie secondaire. C'est le cas

entre autre de la maladie à CytoMégaloVirus (CMV). Cette prophylaxie peut être très contraignante, nous y reviendrons.

**LA MALVOYANCE AU COURS DU SIDA**

Elle est pratiquement toujours due à une infection opportuniste (hormis la neuropathie due au VIH lui-même) : la plus fréquente étant la rétinite à CMV La rétinite réalise une nécrose de toute l'épaisseur de la rétine uni ou bilatérale, irréversible .

Elle constitue un des critères positif de la maladie SIDA , sa présence signe l'entrée dans le SIDA .

En l'absence de traitement, l'évolution, se fait vers l'extension de la nécrose à toute la rétine en 2 à 3 mois et l'atteinte devient bilatérale dans 60 % des cas. Cela entraîne un décollement de rétine puis la cécité.

Elle nécessite un traitement rapide. Elle est le témoin d'une infection généralisée (à CMV) qui peut toucher également le système nerveux central (encéphalites, neuropathies multifocales).

Sa survenue marque un tournant dans la vie de ces personnes de par l'intensité de l'immunodépression qu'elle traduit (CD 4 < 50 /mm<sup>3</sup> ) et de par les conséquences sociales.

En effet, elle nécessite un traitement d'attaque qui va durer au minimum trois semaines. Il fait appel à l'une des deux molécules : GANCICLOVIR ou FOSCARNET en intraveineux. Il nécessitera une hospitalisation éventuellement à domicile avec deux perfusions par jour (souvent un abord veineux central type porta-cath) d'une durée minimum d'une heure, ce 7 jours sur 7. Puis une fois la rétinite cicatrisée, il faudra un traitement d'entretien pour l'instant à vie (prophylaxie secondaire) consistant en une perfusion par jour 5 ou 7 jours sur 7. L'efficacité du traitement étant appréciée par des examens du fond d'oeil réguliers.

Ainsi la vie de ces patients devient-elle rythmée par les différents traitements.

Actuellement, les traitements par voie orale n'ont pas fait la preuve de leur totale efficacité. Les injections intravitréennes sont en cours d'évaluation (mais ne préviennent pas les autres localisations de la maladie CMV).

Actuellement il est impossible de connaître le nombre de patients aveugles ou malvoyants par cause du SIDA. Une enquête prospective a été proposée par nous-mêmes dont nous attendons le financement.

Il est à penser que dans les mois à venir, les traitements évoluants, l'espérance de vie des patients s'allongeant, nous soyons amenés à rencontrer de plus en plus de patients malvoyants par SIDA.

La déficience visuelle au cours du SIDA peut être

- liée à une atteinte centrale maculaire ( parfois due à une toxoplasmose en voie de disparition de par la prophylaxie primaire),
- en rapport avec un décollement de rétine ou une atteinte du nerf optique
- liée à une atteinte périphérique avec des zones de

rétine nécrosées.

La prise en charge de ces patients nécessite la prise en compte de leurs spécificités, de leur grande fatigabilité, de l'importance de la temporalité. Elle nécessite également une grande souplesse dans notre pratique rééducative, une constante adaptation de nos techniques et priorités, notamment au niveau de la Locomotion dont la demande est souvent faite dans l'urgence

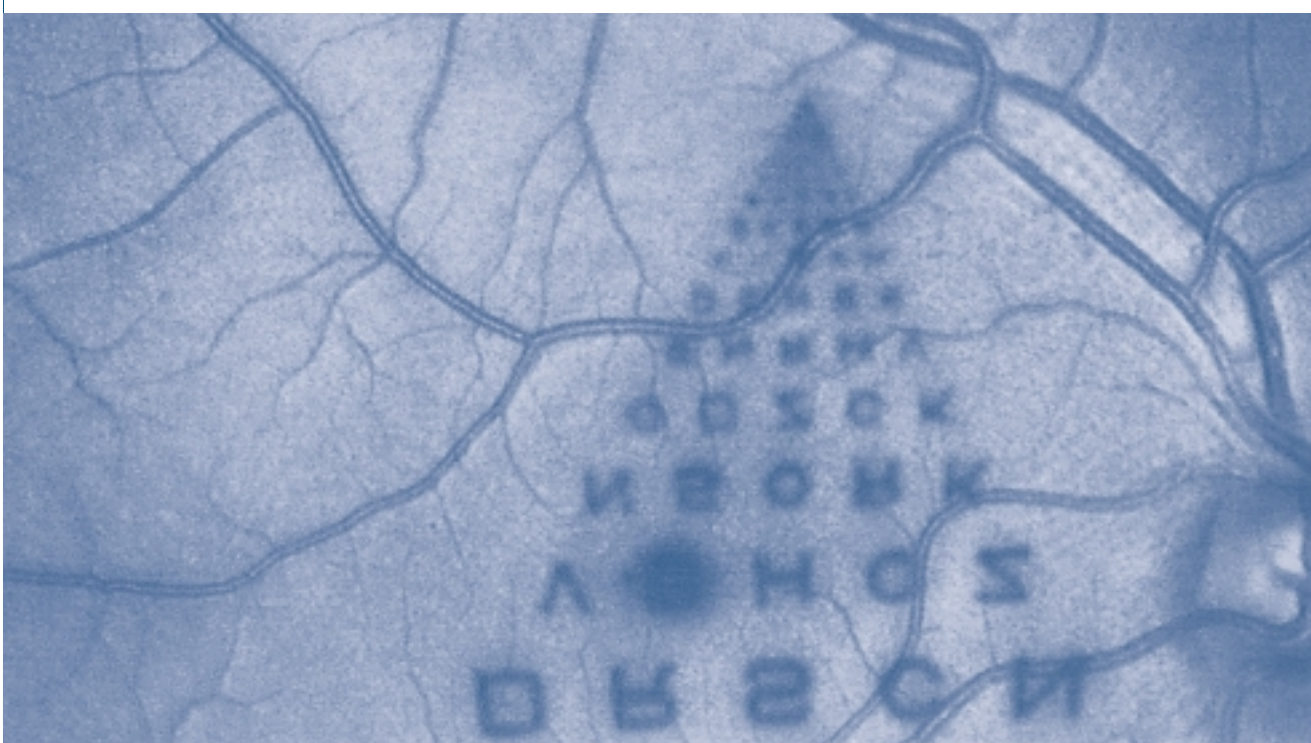
Ainsi devons nous connaître cette pathologie bien spécifique dont les avancées de la thérapeutique antirétrovirale d'aujourd'hui et de demain nécessiteront

de réactualiser rapidement nos propos actuels.

29/5/97: Paris. Congrès international sur la maladie à CMV:

Depuis l'apparition des antiprotéases (médicaments utilisés dans les trithérapies), l'incidence des nouvelles rétinites et des rechutes a baissé d'un facteur 8. Les patients qui avaient une rétinite ont vu leur espérance de vie augmenter considérablement et nous rencontrons des patients malvoyants que nous n'aurions pas rencontré avant l'apparition des trithérapies. L'incidence

## UNE VISION DE L'AVENIR



L'ophtalmoscope laser à balayage permet, pour un éclairage minime de la rétine, l'observation continue du fond de l'oeil avec une lumière monochromatique. Ci-dessus, la longueur d'onde bleue, absorbée par le pigment xanthophylle, fait ressortir la fovea. L'interposition sur le trajet du faisceau laser, d'un calque portant des caractères, entraîne la projection de ceux-ci par «ombrographie» sur le fond de l'oeil. L'observation continue montre la précision des déplacements du point de fixation centrale. Cliché de SLO F. KOENIG, service d'ophtalmologie, Hôpital Bellevue, 42055 Saint Etienne cedex 2. K. KNOBLAUCH, unité «cerveau et vision», INSERM 371, 18 avenue du Doyen Lépine, 69675 Bron cedex.

L'allongement de l'espérance de vie est l'un des défis majeurs de la médecine d'aujourd'hui et de demain. Recherche, information, solutions thérapeutiques : depuis plus de 20 ans, à vos côtés, IPSEN et la Fondation IPSEN s'engagent dans la prise en charge de la personne âgée.



INSTITUT DE PRODUITS DE SYNTHÈSE ET D'EXTRACTION NATURELLE



des rechutes a elle aussi considérablement baissé. Est mis en place un protocole d'évaluation de l'arrêt de la prophylaxie secondaire de la maladie à CMV.

**Tristesse - Espoir - Découragement - Combat - Illusion - Performance - Lutte - Acceptation - Patience -  
Émerveillement - Victoire - Adaptation - Lumière - Nuit - Clair de lune - Stress - Calme - Sérénité - Perte  
- Reste...**

Tous ces mots épars qui dansent dans notre tête illustrent la longue marche de l'apprentissage en basse vision. Je voudrais aborder ici quelques implications psychologiques relatives à ce travail. Je ne vais pas décrire le parcours bien connu de la rééducation, mais je voudrais simplement en rappeler les grandes étapes classiques :

- tout d'abord une visite médicale chez l'ophtalmologiste du centre, qui définit l'atteinte visuelle, mesure l'acuité et, en fonction des résultats, propose au patient (terme qui prend ici toute sa valeur!) un programme de rééducation.

- puis, en règle générale, trois axes sont proposés :

- une rééducation basse-vision avec apprentissage d'appareils tels que téléagrandisseurs, loupes de toutes sortes etc.
- une rééducation des actes de la vie quotidienne,
- enfin une rééducation de la locomotion.

## **PERTE ET RESTE**

Dès la première étape, il est proposé au patient de travailler le «Reste». Le «Reste», c'est l'une des choses les plus importantes et des plus positives car, le plus souvent, le perdant la vue est centré sur sa «Perte» et il oublie le «Reste», et ce reste de vue est ce qu'il y a de plus précieux ; c'est lui qui va permettre de travailler, d'acquérir de nouvelles techniques. C'est dans cette ambiguïté du «Reste» et du «Perdu» que va se jouer la dimension positive de la rééducation.

La première rencontre est donc le bilan du «Reste». Mais dès ce moment-là, se révèle un paradoxe : on vient pour devenir plus expert, plus autonome, et, immédiatement, on se heurte au manque, à ce que l'on est en train de perdre. Il y a contradiction avec le vécu du sujet pour plusieurs raisons : chacun développe des comportements de compensation, d'adaptation et là, dans le cadre de la rééducation, on nous montre, on nous jette aux yeux toute notre perte. «Voyez-vous cela ?», «Oui ?», «Non ?», et chaque «Non» frappe le sujet dans son intégrité, dans son être. On doit se rendre à l'évidence : on y voit peu, on ne peut plus se le cacher : «Il ne reste que ça!»

Certes, la personne qui vient demander une rééducation était consciente de sa perte, mais d'une perte qu'elle ne mesurait pas vraiment; elle savait que ce n'était plus «comme avant», mais elle ne savait pas de quelle différence elle était frappée, elle ne soupçonnait pas qu'elle avait basculé dans le monde du handicap.

Puis la rééducation se met en place, et c'est alors que s'effondre une illusion : lorsqu'on commence une rééducation, on arrive le coeur gonflé d'espoir, avec la sensation (et c'est bien là l'illusion) que l'on va «revoir». Beaucoup de perdant la vue pensent que l'on va «leur rendre les yeux, leur rendre la vue». Ils y croient parfois tellement fort que la rééducation va se solder par un échec (échecs au demeurant peu nombreux; la plupart des patients exprimant au contraire leur satisfaction). Au début, le patient se heurte à sa «Perte» puis il doit se confronter au «Reste». Son élan, son dynamisme, son désir de bien faire et de réussir, se cognent contre le mur de la réalité. Petit à petit, le démon qui sussure : «Je n'y arrive pas, je n'y arriverai jamais, je ne suis pas capable, j'y vois donc si mal» remplit son esprit et ses

illusions se brisent, fondent au soleil de la réalité de la «Perte». Une dépression sournoise s'installe, ronge ses forces et attaque son énergie. Le perdant la vue est confronté une fois de plus à ses limites, à son handicap. Il avance sur une route déserte, il est seul, même si les autres se donnent du mal pour lui. Ici, il lui est indispensable de rassembler toute son énergie et de parler avec d'autres qui sont passés par ce chemin caillouteux et peu avenant.

Une autre difficulté apparaît encore en cours de rééducation : les patients se retrouvent brutalement en position de devoir apprendre, ou plutôt de réapprendre, car avant la «Perte», ils «savaient faire» et dans leur tête, ils savent toujours. C'est la «façon de faire» qui change, avec la vue qui s'en va... D'une position d'adulte responsable, le sujet se retrouve précipité dans une relation de dépendance, d'infantilisation, dans un rapport d'élève à professeur, de celui qui ne doit pas savoir à celui qui sait tout, de celui qui doit être reconnaissant, qui doit tout accepter, réflexions bienveillantes comme injonctions sans réplique. On devient le petit enfant docile qui doit faire plaisir à son éducateur, on perd sa place de sujet, on devient objet du désir de l'autre, désir de sa réussite, application de son savoir. On ressent vraiment que l'on est handicapé et que la société vous veut du bien par cette rééducation; il faut être content et dire merci! L'agressivité n'est pas de mise, ni la critique. On est là pour apprendre tout ce que nous ne savons plus et que l'autre sait. Le voyant sait pour nous. Ce sentiment d'être infantilisé est ce qu'il y a de plus déstructurant, de plus humiliant, car, le reste du temps, chez soi ou au travail, on se bat justement pour rester libre et autonome!

La confrontation à la «Perte» engendre un désespoir qui, même caché ou maîtrisé, peut exploser à tout instant. Une fois cet état dépassé, on se reprend et on peut continuer le travail. Je dirais que le perdant la vue joue avec passion de rester le plus longtemps possible dans le monde du visible, reculant jusqu'à l'héroïsme l'approche du monde de l'invisible.

## **REACTIVATION DE PROBLEMES ANCIENS ET INFANTILES**

Mes dernières remarques me conduisent à évoquer maintenant une autre composante psychologique de la rééducation en basse vision : la rééducation apparaît comme un moment de fragilisation plus ou moins importante selon le cadre et le contexte. Je dirais encore : un temps de déstabilisation en ce qu'il réactive des problèmes anciens et infantiles, un temps de désillusion et de reconstruction.

En premier lieu, les rencontres avec des rééducateurs différents (trois en général), peuvent bouleverser le sujet et mettre en cause ses repères. Ces temps de rencontre ont une influence sur le moi du sujet et, selon son histoire, sa perte, sa fragilité personnelle, il va se trouver confronté à un renvoi à sa petite enfance, quel que soit son âge. La relation de travail et d'apprentissage provoque inévitablement des affects, des éprouvés plus ou moins agréables oscillant entre plaisir et déplaisir.

C'est, par exemple, le renvoi à des angoisses infantiles de «bien faire», de «contenter» le rééducateur qui est mis, inconsciemment bien sûr, à la place d'un parent à qui l'on veut faire plaisir. C'est le désir d'être reconnu comme un «bon» élève, qui fait bien son travail. C'est le renvoi également à la problématique du handicap, c'est-à-dire à la souffrance et à la perte, à la différence.

La problématique qui peut apparaître en cours de rééducation est de s'autoriser ou non à rompre le lien de dépendance qui s'instaure parfois avec l'entourage : a-t-on le droit de ne plus vouloir l'aide apportée avec gentillesse et prévenance, a-t-on le droit de prétendre quitter l'image de dépendance en tant que sujet et moins en objet... Nous sommes dans la séparation-individuation.

Il faudra donc que le travail avec les différents rééducateurs permette d'acquérir une plus grande autonomie, une plus grande confiance en soi. Il faudra que de nouveaux repères soient mis en place. Après un temps où la dépression et le découragement se manifestent, où l'envie de tout abandonner se profile, l'acquisition réussie de nouvelles façons de faire apportera réconfort et désir de poursuivre. La relation qui s'établit avec les rééducateurs, basée sur la confiance, le dialogue, l'échange, la disponibilité, l'encouragement, permet de franchir le fossé de la régression infantile.

Pour garder le bienfait de la rééducation, il faut franchir le pas de la séparation d'avec nos habitudes. L'autonomie que donne la rééducation peut aussi provoquer une grande panique et une angoisse, car il faut quitter nos anciens repères et ajuster les nouveaux. Ce changement peut modifier la vie familiale, car les membres de la communauté familiale avaient eux aussi leurs habitudes et ils s'étaient adaptés aux limites du perdant la vue. Après une rééducation, ils devront le «voir» et l'aider d'une autre façon.

Il y a eu un trajet vers la dépendance, vers un plus d'aide, mais il y a l'après : un plus d'autonomie et de savoir-faire qui remplace le moins. La vue n'est pas revenue, mais le «Reste» est exploité à fond et le perdant la vue est devenu plus performant. Surtout, il a perdu de la peur du doute. Il a acquis de la confiance en lui et cela lui permet de vivre mieux. Et il étonne ! C'est un peu comme l'histoire du petit enfant qu'on ne voit pas grandir et qui étonne ses parents. On pourrait dire du perdant la vue qu'«il a grandi» en cours de rééducation, et tout changement questionne et déstabilise. Tout ce chemin ne se fait pas sans conflits psychiques, sans remaniements des processus inconscients. Ce chemin

interpelle l'autre. Se séparer de l'autre, s'individuer, provoque toujours un moment de souffrance, d'arrachement au coutumier, impose un pas de plus qui éloigne de l'habitude. On s'individue par rapport aux autres et par rapport aux objets du monde que l'on individue. L'image de soi change, la relation au monde aussi, ce qui rappelle ce qui a été manié et remanié depuis les temps les plus précoces de l'enfance, et rappelle ce qui s'est vécu au moment de la perte visuelle.

La rééducation permet un nouvel investissement narcissique; la faille de la perte n'est pas comblée car la perte est toujours là, mais la confiance en soi, la sensation d'être plus unifié, transforme la faille, le trou, le manque en un «je peux faire avec, je peux combler la différence par un savoir différent d'avant qui me soulage dans ma recherche d'autonomie». L'incertitude est moins prégnante, la réalité est moins menaçante, on «refait» le trajet de son histoire infantile.

Avant de conclure, je voudrais encore souligner l'importance du toucher, tout particulièrement pendant l'étape de la rééducation de la vie quotidienne. Tout toucher pour mieux voir! c'est le paradoxe : la main permet de voir par la sensation ce que l'oeil ne perçoit plus. Dans notre civilisation, le toucher renvoie à certains interdits, encore bien présents. Le toucher fait disparaître la distance de bon aloi; il renvoie à l'infantile, au sexuel. Le toucher est fonctionnel dans une situation d'apprentissage et il perd de son érogénéité; il est plus que fonctionnel dans la rééducation : c'est reconnaître l'objet, le sentir, se l'approprier, y trouver du plaisir...

Voilà, le voyage de la rééducation est terminé, et pourtant ses effets vont continuer à nous accompagner et nous permettront d'affronter les obstacles de la vie. C'est fini, nous reprenons notre bâton de pèlerin et nous continuons notre route avec l'âpreté du départ et la joie de la réussite.