BULLETIN ARIBa

Association francophone des professionnels de basse vision

N° 25 AOUT 2010

Éditorial

Dans notre précédent éditorial, nous avons décrit tous les enjeux que nous vous proposons de mettre en exergue lors de notre 8e Congrès. Comme vous n'avez pas manqué de le remarquer, la totalité des questions qui seront débattues doivent permettre de réfléchir à la place que chacun d'entre nous accorde à la personne malvoyante. Deux questions résument cette problématique :

- Comment, quand, et par qui doivent être appréciées les capacités propres de la personne pour trouver les ressources et la volonté de reprendre « différemment » le chemin de sa vie ?
- Quel est le positionnement de tous les acteurs du secteur, en maillage avec celui très impliqué de la gériatrie, sur l'importance de l'aide humaine à apporter, tant sur le plan relationnel, que technique ?

Nous allons donc, cette année, moins parler des mystères de la chambre postérieure, de ses secrets et des beautés cachées de ses parois, maintes fois représentées. Quittons ce précieux et imprévisible globe oculaire, pour nous « attacher » à son propriétaire, homme ou femme en souffrance qui, malgré nos efforts conjoints, ne parvient pas encore, aujourd'hui, à comprendre sa maladie et à trouver l'aide pour rebondir.

Le déficit visuel et tout ce qui a trait à l'œil reste un mystère pour le grand public. Or l'ophtalmologie a fait depuis 30 ans des progrès considérables, la réadaptation spécifique date d'une vingtaine d'année, et le nombre de personnes atteintes est

Suite de l'éditorial en page 2

Sommaire

3 Neuropathies optiques héréditaires
Chr. Orssaud

8 Compensation des personnes atteintes d'hémianopsie
G. Prévost

10 À quel moment le patient adulte va-t-il pouvoir penser et réaliser son avenir visuel au travers de ses rééducations ?

Le point de vue d'une orthoptiste
D. Liger-Belair

12 ***Le point de vue d'une psychologue***
N. Van Landeghem

Conseil d'Administration ARIBa

BUREAU

Bernard Arnaud
Président

Christian Corbé
Président d'honneur

Christine Aktouche
Georges Challe
Dominique Martin
Vice-Présidents

Béatrice Le Bail
Secrétaire

Marie-Cécile Geeraert
Secrétaire Adjointe

Hugues Paulet
Trésorier

MEMBRES

Bernard Bridier
Vincent Brouard
Marie-Christine Darieu-Panoff
Catherine Dauxerre
Bruno Delhoste
Gérard Dupeyron
Daniel Dupleix
Françoise Gerin-Roig
Laurence Orveillon-Prigent
Marie-Odile Pataut-Renard
Anne-Françoise Rens
Pierre-Yves Robert
François Vital-Durand

Nos remerciements à IPSEN pour son soutien institutionnel et à ESSILOR pour son aide dans la réalisation de ce bulletin.

Directeur de la Publication :
Jean Mergier

12 chemin du Belvédère - 30900 Nîmes
Tél. 04 66 68 00 30 - Fax 04 66 68 00 31
mail : ariba.30@wanadoo.fr
www.ariba-vision.org

Suite et fin de l'éditorial

deux fois supérieur à celui de la maladie d'Alzheimer. Malgré cela, quelques 1500 personnes seulement bénéficient du soutien de nos équipes pluridisciplinaires, en structure ou réseau.

Si nous voulons poursuivre notre mission de santé publique auprès de ces personnes et fermer la porte aux inévitables « amateurs » avisés, attirés par les potentialités de la discipline, il est nécessaire de communiquer notre expertise et faire savoir notre savoir-faire, en unissant nos expertises complémentaires contre l'adversité.

D. Dupleix[1] et Dr F. Gerin-Roig[2]

1- Opticien, président ARRADV Marseille
2- Directrice SAMSAH ARRADV 13

COMPTE RENDU
14e Rendez-vous scientifique de mai de l'ARIBa

D. Martin

B. Le Bail

C. Vignal

C. Aktouche

Chr. Orssaud

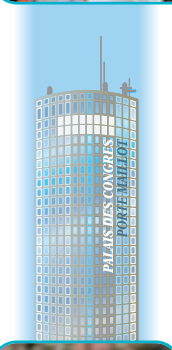
C. Bourlon

D. Dupleix

G. Prévost
et
M. Martinez

S. Connangle

D. Liger-Belair



N. Van Landeghem

F. Vital-Durand

G. Challe

Neuropathies optiques héréditaires

Christophe Orssaud
Neuro-Ophtalmologiste, Paris

Introduction

Il faut différencier les neuropathies optiques héréditaires (NOH) primitives des NOH syndromiques. Dans ces dernières, la neuropathie optique (NO) constitue l'une des manifestations cliniques au sein d'un tableau plus riche associant de nombreuses manifestations cliniques générales et notamment une symptomatologie neurologique. La présence de cette NO constitue souvent une aide au diagnostic. Un exemple en est le syndrome de Wolfram sur lequel nous reviendrons. Certains syndromes au cours desquelles s'observent ces NO, comme la maladie de Friedreich, trouvent leur origine dans un dysfonctionnement mitochondrial direct ou indirect.

Les NOH primitives peuvent être classées selon leur mode de transmission génétique, en sachant que tous les modes de transmission ont été rapportés. Il y a quelques années, il était admis que le mode de transmission d'une NOH primitive pouvait être déduit, dans une famille non informative, à partir de son âge d'apparition et sa forme évolutive. Mais les progrès de la génétique ont démontré que cette attitude n'est pas valable puisque de grandes variations existent en ce qui concerne l'âge de début ou le mode évolutif, quel que soit le mode de transmission génétique. De plus, l'identification de gènes responsables des NOH primitives a également permis de confirmer le rôle des mitochondries dans la physio-pathogénie de ces affections. Plusieurs d'entre elles se comportent comme des mitochondriopathies, qu'il y ait ou non une mutation d'un gène mitochondrial.

Notions sur les mitochondries

Du fait de l'implication des mitochondries dans les NOH, qu'elles soient primitives ou symptomatiques, il est essentiel d'évoquer leurs rôles et leurs fonctions au sein des cellules.

Ces organites intracellulaires ont plusieurs fonctions imbriquées. Ils participent à la production énergétique de la cellule et plus particulièrement la production de l'ATP grâce à la chaîne respiratoire ou cycle de Krebs. Les mitochondries permettent également de lutter contre le stress oxydatif en piégeant les radicaux libres à l'aide de substances telles que la superoxyde dismutase 2. Enfin, elles sont impliquées dans les phénomènes d'apoptose, mis en jeu par différentes voies (caspases, bcl-2...). Ainsi, la mutation de l'ADN mitochondrial (ADNmt) – ou le dysfonctionnement mitochondrial induit par une mutation de l'ADN nucléaire – entraînerait une diminution de production énergétique cellulaire. Celle-ci aboutirait à une augmentation du taux de radicaux oxygénés soit directement, par augmentation de leur production, soit indirectement par diminution de leur élimination. Ce taux élevé de radicaux libres et/ou le stress oxydatif induiraient l'apoptose des fibres optiques.

Il existe plusieurs dizaines de mitochondries au sein de chaque cellule. Il a été établi que celles-ci ne sont pas disposées « au hasard » dans le cytoplasme, mais qu'elles réalisent des réseaux organisés indispensables à leur bon fonctionnement. La formation de ces réseaux est sous la dépendance de protéines d'assemblage et de rupture. Citons la dynamine codée par le gène OPA1, présente au niveau de la membrane interne, la mitofusine 1, située au niveau de la membrane externe et la mitofusine 2, transmembranaire, qui participent à la fusion des mitochondries en réseau, et la protéine hFis1 et la protéine pro-apoptotique Bax qui sont impliquées dans les mécanismes de fission du réseau mitochondrial.

L'ADNmt est un ADN circulaire double brin constitué de 16539 paires de bases, distinct de l'ADN nucléaire. Il ne code que 13 protéines (de la chaîne respiratoire ou de structure). Les autres protéines indispensables au bon fonctionnement mitochondrial sont d'origine nucléaire. Ainsi, les « maladies de la mitochondrie » recouvrent, au sens strict, toutes les mutations portant sur ces protéines d'origine nucléaire et mitochondriale. Rappelons qu'au cours de la transmission mitochondriale (ou transmission non mendélienne), seules les femmes peuvent transmettre l'affection à leurs enfants des deux sexes puisque toutes les mitochondries proviennent de l'ovule. Un homme atteint n'a aucun risque de transmettre cette mutation à sa descendance.

Il existe au sein de chaque cellule un grand nombre de mitochondries ayant chacune plusieurs molécules d'ADNmt. On parle d'homoplasmie lorsque tous les brins d'ADNmt d'une cellule sont identiques (sains ou anormaux) et d'hétéroplasmie lorsque deux contingents différents coexistent au sein de la cellule. Le taux d'hétéroplasmie peut varier d'une cellule à l'autre au sein d'un même tissu, et d'un tissu à l'autre au sein d'un individu. Ce taux varie également à chaque division cellulaire. Mais les cellules auraient tendance à aller vers l'homoplasmie. Il existerait un seuil d'hétéroplasmie en dessous duquel le risque de développer la maladie est faible. Mais le taux mesuré dans le sang n'est qu'un reflet imparfait de ce qui peut exister au sein d'un tissu profond tel que le nerf optique ou le cerveau. Ces variations du taux d'hétéroplasmie au sein d'un même individu et l'éventuelle notion de seuil rendent compte de la difficulté du conseil génétique au cours de ces affections à transmission non mendélienne.

Les mitochondries ont une répartition et un rôle ubiquitaires. C'est la raison pour laquelle les atteintes liées à des dysfonctionnements mitochondriaux devraient être diffuses. Or, ces atteintes sont généralement « organe-spécifique ». Les mécanismes de cette spécificité d'organe, en présence de mutations ou délétions de l'ADNmt (ou de l'ADN nucléaire impliqué dans le fonctionnement mitochondrial), ne sont pas encore totalement élucidés. La sensibilité particulière des fibres P du nerf optique à une diminution de la production énergétique est évoquée, du fait de leur petit ratio volume/surface.

Neuropathie optique de Leber

Données épidémiologiques et génétiques

La neuropathie optique héréditaire de Leber (NOHL) est une étiologie très (trop) connue et

fréquente de NOH puisque sa prévalence est estimée à 1 cas pour 50.000 habitants. Elle est plus souvent retrouvée chez l'homme que chez la femme, avec un *sex-ratio* qui varie selon les pays. Il est de 9:1 en Europe et aux USA, alors qu'il est voisin de 6:4 au Japon. Cette prédominance masculine, qui varie avec la mutation causale, pourrait être liée à un polymorphisme d'un gène situé sur le chromosome X.

La NOHL est associée à la présence d'une mutation ponctuelle de l'ADNmt. Quatre mutations causales ou primaires de l'ADNmt (11778, 3460, 14459 et 14484) sont responsables de 90 % à 95 % des observations de NOHL. D'autres mutations primaires existent, mais sont rares et toutes ne sont pas encore connues. La majorité des mutations décrites de l'ADNmt concerne des gènes des sous-unités 1 et 6 de la NADH déshydrogénase, ou complexe I de la chaîne respiratoire.

À côté de ces mutations primaires, interviennent des haplogroupes, sous-haplogroupes et sous-classes d'haplogroupes, regroupements particuliers et fixes au sein de certaines populations de polymorphismes de l'ADNmt. Le rôle de ces haplogroupes et sous-haplogroupes dans la survenue de la NOHL est variable: Ainsi, l'haplogroupe J (J1c, J2b) augmenterait le risque de développer une NOHL alors que l'haplogroupe H le diminuerait. Ces interactions seraient dues aux variations de stabilité des supercomplexes de la chaîne respiratoire en présence de mutations dans ND1 ou ND6 et de tel ou tel haplogroupe. Ainsi, la conformation du cytochrome b retrouvée avec les sous-haplogroupes J1c et J2b en présence de mutations dans ND1 rend instable les supercomplexes mitochondriaux et favorise l'apparition de la NOHL.

Le risque de développer une NOHL varie respectivement de 30 % à 83 % et de 8 % à 32 % chez un homme ou chez une femme ayant un apparenté atteint. Enfin, le risque d'avoir un enfant atteint est plus faible chez les femmes ayant moins de 80 % de leur ADNmt muté. Mais le taux d'hétéroplasmie retrouvé dans le sang n'est pas nécessairement un bon reflet de ce qui se passe dans les autres tissus de l'organisme, en particulier dans le nerf optique. La fréquence des formes « sporadiques » est difficile à évaluer.

Clinique

Dans sa forme typique, la NOHL débute entre 15 et 30 ans. Néanmoins, elle peut apparaître plus tardivement (au-delà de 50 ans) ou, à l'inverse, survenir chez des enfants. Le pronostic de ces formes infantiles serait meilleur. Près de la moitié des patients décrivent une baisse d'acuité visuelle touchant les deux yeux simultanément, amenant l'acuité visuelle à moins de 1/50 en 8 jours environ. Si l'atteinte est d'abord unilatérale, l'œil adelphe est affecté en 6 à 8 semaines en moyenne. Les formes unilatérales sont rares, si tant est qu'elles existent.

L'implication de facteurs déclenchant reste controversée. De nombreux patients signalent l'existence d'un stress important dans les semaines précédant l'apparition de la NOHL. D'autres facteurs ont été évoqués, notamment alimentaires (choux,...) ou toxiques (anesthésiques, tabac, alcool). En fait, il semble que tout facteur augmentant la consommation énergétique cellulaire puisse constituer un facteur déclenchant de cette neuropathie optique.

Au stade initial, l'examen ne retrouve pas encore d'atrophie optique, mais la présence de télangiectasies péripapillaires. Celles-ci peuvent également être observées chez des apparentés dits « sains ». L'atrophie papillaire met quelques mois à apparaître et s'associerait à une atrophie du nerf optique en IRM. Dans de rares cas, il a été décrit des altérations maculaires proches de celles retrouvées lors des maladies de Stargardt.

Les examens paracliniques objectivent la présence d'un scotome central sur les relevés du champ visuel et une dyschromatopsie « d'axe rouge - vert » de type II. L'ERG est normal ou révèle une altération du système photopique, alors que les PEV sont non discernables du bruit de fond. L'OCT retrouve une diminution progressive de la couche des fibres optiques chez les patients atteints. Par contre, cette couche est augmentée d'épaisseur chez les apparentés dits « sains ». Enfin, il est retrouvé des hypersignaux T2 de la substance blanche sur les IRM cérébrales. Ces anomalies

ne sont pas spécifiques, mais peuvent poser des problèmes diagnostiques avec la SEP.

L'évolution est marquée par une stabilisation de l'acuité visuelle. Il peut y avoir une amélioration initiale de celle-ci, sans modification de la surface du scotome central, lorsque le patient apprend à mieux excentrer son regard. De plus, des variations de l'acuité visuelle sont rapportées par les patients, amenant à parler de phénomène de Uhthoff. Ces variations surviennent sur des périodes plus ou moins longues et sont dépendantes des conditions de fatigue ou d'éclairage. À l'inverse, d'authentiques récupérations de l'acuité visuelle, associées à des fenestrations du scotome central, peuvent parfois être observées plusieurs mois ou années (jusqu'à 8 ans) après le début de la maladie. Ces récupérations, symétriques ou non, sont plus ou moins importantes, l'acuité visuelle restant limitée à 1 ou 2/10 ou revenant à 9 à 10/10. Ces récupérations restent rares et leur fréquence dépendrait de la mutation causale. Elles seraient également plus fréquentes chez les femmes ou les enfants atteints.

La NOHL est généralement isolée. Il a cependant été rapporté des anomalies cardiaques à type de syndromes de Wolf-Parkinson-White, des troubles neurologiques soit minimes, à type de calcification des noyaux gris centraux, surdité ou vertiges, soit plus sévères avec des dystonies (notamment avec la mutation 14459), des paralysies. Dans d'autres cas, ces troubles neurologiques peuvent en imposer pour une SEP dans le cadre du « Leber plus ». L'IRM cérébrale ne permet pas de trancher puisque des anomalies de signal de la substance blanche existent dans les deux cas.

Il n'existe aucun traitement de la NOHL à ce jour. Des études sont en cours sur l'utilité de l'idébénone, mais celle-ci n'a pas montré une efficacité évidente, du moins aux doses utilisées. Il n'existe pas non plus de traitement préventif, mais il peut être conseillé aux apparentés sains d'éviter la prise de substance toxique ou de surconsommation énergétique cellulaire.

L'atrophie optique dominante

Génétique de l'AOD

Il existe au moins 3 ou 4 gènes responsables d'atrophie optique dominante (AOD).

- **Le gène OPA1** est localisé en 3q28-q29. Ce gène code une dynamine GTAase, homologue de la protéine de levure Mgm1. Cette protéine, située à la face interne de la paroi mitochondriale, est impliquée, entre autre, dans la mise en place des réseaux de mitochondries avec l'aide d'autres protéines comme la mitofusine 1, mais elle participe aussi à l'entrée des cellules en apoptose.
  Plus de 150 mutations ont été rapportées, de tout type et touchant tous les domaines du gène. Certaines sont responsables de perte de fonction ou effet négatif de la protéine. Ces mutations expliquent la survenue d'une AOD appelée également maladie de Kjer.
- **Le gène OPA4** a été localisé par Kerisson en 1999 au niveau du chromosome 18q12.2-q21.3. Ses mutations seraient responsables d'une AOD « typique ».
- **Le gène OPA3**, localisé en 19q13.2-q13.3, est responsable d'une AOD typique, identique à celle retrouvée en présence d'une mutation OPA1 à laquelle s'associe une cataracte apparaissant avant l'âge de 10 ans.
- **Le gène OPA5** a été rapporté chez deux familles françaises. Il est localisé en 22q12.1-q13.1. La clinique est proche de celle observée en présence de mutations OPA1.

Clinique

La présentation clinique de l'AOD a été modifiée grâce aux apports de la biologie moléculaire. Il était admis que cette NOH débutait vers l'âge de 4 à 6 ans et que son évolution était très lente. La baisse d'acuité visuelle était lentement progressive, laissant une acuité visuelle de 5 à 8/10 à l'adolescence et ne devenant gênante que vers l'âge de 40 - 50 ans.

Mais des débuts plus précoces sont possibles, parfois dès la 1re année avec une détérioration rapide de l'acuité visuelle. Celle-ci est parfois

inférieure à 1/20 avant l'âge de 10 ans. Il faut noter des différences d'âge d'apparition ou de mode évolutif de l'AOD au sein d'une même fratrie et bien que la mutation soit identique. Par contre, il ne semble pas exister de récupération visuelle dès lors que l'acuité a chuté.

L'AOD/OPA1 peut être associée à des baisses de l'audition ainsi qu'à des troubles neurologiques plus ou moins sévères. Il est évoqué des « AOD plus » par analogie au « Leber plus ».

L'examen du fond d'œil retrouve une pâleur papillaire souvent limitée au secteur temporal. Une grande excavation papillaire est retrouvée dans plus de 50 % des observations*. Il existe une perte des fibres ganglionnaires inter-papillo-maculaires confirmée en OCT.
L'importance du scotome central est variable selon l'acuité visuelle résiduelle. L'étude de la vision des couleurs objective une dyschromatopsie bleu-jaune caractéristique de cette étiologie en présence d'une pathologie du nerf optique.

Atrophie optique liée à l'X

Nommée OPA2, cette forme n'a été rapportée qu'au sein de deux familles. Elle associe chez les hommes atteints une AO débutant précocement, marquée par une BAV lentement progressive. Il a été rapporté la survenue de troubles neurologiques avec des signes pyramidaux et cérébelleux.

Atrophie optique récessive

Les découvertes de la biologie moléculaire ont apporté de nouvelles connaissances concernant les atrophies optiques récessives (AOR). En effet, deux gènes d'AOR ont été identifiés au cours des derniers mois.

Le premier gène, OPA6, serait localisé en 8q21-q22. Le second gène, OPA7, TMEM126A, est localisé en 11q14.1-q21. Il code une protéine localisée au niveau de la membrane des mitochondries. Les mutations de l'un et l'autre de ces gènes sont associées à des AO à début précoce, vers l'âge de 4 à 6 ans, et à évolution lente, l'acuité visuelle ne chutant que lentement à partir de 40 ans. Mais il existe certainement d'autres gènes, car OPA6 et OPA7 ne rendent pas compte du tableau classique des AOR.

En effet, il est habituel de dire que celles-ci sont responsables de formes à début très précoce, au cours de la 1re année de vie et qu'elles sont d'emblée sévères (< 1/20), comme en témoigne la présence d'un nystagmus de malvoyant. Les papilles sont habituellement globalement pâles avec une rétine normale. Devant ce tableau, il faut éliminer par un bilan électrophysiologique les autres malvoyances du jeune enfant que sont l'amaurose congénitale de Leber et l'achromatopsie congénitale.

Atrophies optiques syndromiques

Il n'est pas possible d'évoquer ici toutes les atrophies optiques syndromiques. Nous évoquerons brièvement deux d'entre elles et plus longuement sur le syndrome de Wolfram ou DIDMOAD.

Le syndrome de Costeff

Le syndrome de Costeff est intéressant au point de vue génétique puisqu'il est dû à certaines mutations particulières du gène OPA3, d'autres mutations de ce même gène étant responsables d'AOD avec cataractes.

Le syndrome de Costeff est retrouvé au sein de populations d'origine irakienne. Cliniquement, il se manifeste par une AOR d'évolution lente associée à des troubles neurologiques : spasticité, syndrome extra-pyramidal et déficit mental.

Le signe biologique quasiment pathognomonique est la présence d'une acidurie 3-méthylglutaconique et 3-méthylglutarique.

La maladie de Behr

La maladie de Behr, dont le gène n'est pas connu, est cliniquement identique au syndrome de Costeff puisqu'elle associe à une AOR des troubles neurologiques débutant avant 20 ans à type de syndrome pyramidal et de neuropathie périphérique avec ataxie, pied

* Il faut signaler que la fréquence d'une large excavation papillaire a fait rechercher d'éventuels liens entre des polymorphismes d' OPA1 et le glaucome à pression normale. Plusieurs études ont éliminé cette possibilité depuis celle de Fournier. L'âge de début de cette AO, la BAV précoce, l'aspect de l'anneau neuro-rétinien et celui du CV permettent de différencier ces deux affections.

creux, troubles vésico-sphinctériens. La perte de l'ambulation survient avant l'âge de 20 ans. Il est également retrouvé un retard mental.

Il n'existe aucune anomalie urinaire au cours de la maladie de Behr ce qui la différencie du syndrome de Costeff. Lorsqu'une IRM est pratiquée, celle-ci objective parfois une atrophie cérébelleuse.

Le syndrome de Wolfram

Le syndrome de Wolfram, autosomique récessif, est génétiquement et cliniquement hétérogène puisque deux gènes ont été découverts, associés à deux formes un peu différentes de la maladie.

- Le gène WFS1 localisé en 4p16.1, est responsable de la forme classique de la maladie. Ce gène code la wolframine, protéine transmembranaire localisée au niveau de la membrane du réticulum endoplasmique, et impliquée dans la régulation du taux de calcium intracellulaire. Il est intéressant de noter qu'à côté de ce syndrome, le gène WFS1 est aussi responsable de surdité dominante autosomique et d'intolérance au glucose.

Le syndrome de Wolfram associé à WFS1 se manifeste par un ensemble de symptômes plus ou moins constants et d'apparition étalée dans le temps. Ainsi, le diabète insulino-dépendant survient entre 3 et 10 ans, l'AO débute vers 12 ans et est d'évolution rapide, parfois associée à une cataracte, le diabète insipide est plus tardif puisque survenant vers 15 ans. Enfin, la surdité reste souvent infraclinique. L'association d'un diabète insulino-dépendant à une AO suffit pour évoquer le diagnostic qui est confirmé par la biologie moléculaire.

Il faut insister sur la fréquence des troubles urinaires et sur celle des signes neurologiques aboutissant à une ataxie, à une neuropathie périphérique et à des troubles respiratoires. Des troubles psychiatriques, parfois notés chez les apparentés, ont été décrits.

- Le gène WFS2 est localisé en 4q22-q24. Son rôle est encore inconnu. Le syndrome de Wolfram associé à des mutations de ce gène diffère du précédent par l'absence de diabète insipide et par la survenue d'ulcères gastriques hémorragiques.

Compensation des personnes atteintes d'hémianopsie...

Geneviève Prévost

Opticienne spécialiste de l'adaptation des malvoyants

L'aide aux patients atteints d'hémianopsie passe principalement par la rééducation et une bonne compensation des défauts visuels éventuels.

Étant donné les rotations de la tête imposées par la perte de la moitié du champ de regard, la compensation de l'amétropie s'effectuera pour le presbyte soit avec :

- **Deux paires de lunettes**, l'une pour la vision de près, l'autre pour celle de loin. Les verres unifocaux permettront ainsi une qualité de vision stable lors de la rotation des yeux.
- **Des verres double-foyers grands champs**, de type hémi-champs, si la personne ne souhaite pas changer de paire de lunettes au cours de ses différentes activités.

Ces deux méthodes permettent de plus, dans les cas de vision de près insuffisante, la possibilité de créer un petit grossissement pour favoriser le confort de lecture ou des activités rapprochées.

Le choix de la monture nécessite d'autre part des soins particuliers ; En effet, dans les cas d'hémianopsie homonyme, qui parfois permettent une certaine perception des mouvements dans le champ aveugle, il est nécessaire de choisir des montures fines, aux branches fines.

Les aides spécifiques signalées dans la littérature sont difficiles d'utilisation et n'apportent que très rarement une aide réelle. On peut citer :

- **Les systèmes catadioptriques**, soit un ou deux miroirs placés sur les montures, ne peuvent dans le meilleur des cas n'être que

Suite de l'article p. 11

*En exclusivité chez ESSILOR, découvrez **LOOKY+**, le remplaçant du LOOKY*

Gel d'image

Boutons en relief

Zoom de 2x à 20x

Léger

Ecran inclinable

Qualité d'image et luminosité améliorées

Différents fonds colorés

LOOKY +

Compact, léger, doté oom de a ec
é et **LOOKY+**
permet de er de de

P **01 72 70 77 41**

www ›

***ESSILOR** Basse Vision*

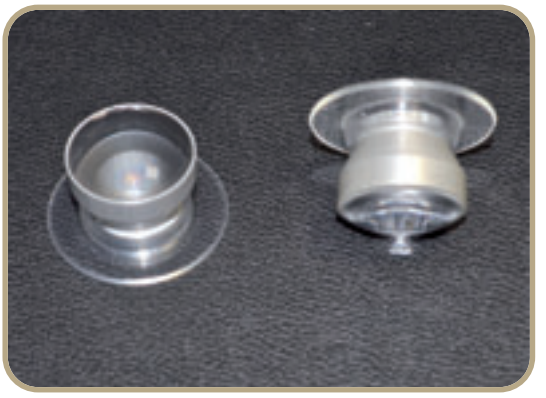


Figure 1 : Système de Galilée inversé.
L'utilisation du système de Galilée augmente le champ du regard au détriment de la taille de l'image.

des systèmes d'alerte pour la vision de loin et les déplacements. Généralement, ils sont très difficiles d'utilisation, voire impossible.

- **Les prismes** qui permettent de basculer l'espace et donc de moins tourner la tête. Ils apportent un certain confort de posture, mais ne permettent pas de percevoir plus de choses à la fois dans le champ de regard.
- **Les systèmes ambly-contact ou de Galilée inversés.** Il s'agit d'agrandir le champ observé à travers ces systèmes. Le système ambly-contact, le plus élégant, est réalisé à partir d'un verre de contact très positif et d'un verre de lunettes fortement concave. Ils n'apportent que 15 % environ d'agrandissement des champs. Par contre, un système de Galilée 1,8 x placé à l'envers permettra un agrandissement du champ de regard de près de deux fois (FIGURE 1). Ce système ne permet en aucun cas le déplacement, instant où il serait particulièrement intéressant, et n'est utilisable qu'en position statique et à condition que l'acuité visuelle de la personne soit très bonne, car le système diminue l'image de moitié.

À quel moment le patient adulte va-t-il pouvoir penser et réaliser son avenir visuel au travers de ses rééducations ?

Le point de vue d'une orthoptiste

Dorothée Liger-Belair

Orthoptiste, Toulon

Orthoptiste en hospitalier, je ne travaille pas au sein d'une équipe pluridisciplinaire. Le bilan d'évaluation a toujours été pour moi un moment difficile, il ne m'apparaît pas comme une évidence de dire si un patient est prêt psychologiquement à rentrer dans un processus de rééducation. C'est pourquoi lors du diplôme universitaire de technique de compen-

sation du handicap visuel, j'ai décidé de déterminer s'il y avait « *un moment opportun pour commencer une rééducation au cours du travail de deuil* ».

J'ai essayé de mettre en évidence les facteurs psychologiques qui pourraient être une entrave à la réussite d'une rééducation, et, par ailleurs, de décrire et rassembler les signes observables lors de l'évaluation indiquant que le patient est en mesure de commencer cette réadaptation ou non (selon la phase du travail de deuil).

Afin d'avoir le point de vue de différents spécialistes, deux types de questionnaires ont été envoyés aux professionnels de la vision. Le premier s'adressant aux psychologues et le second aux paramédicaux. Huit psychologues et quatorze paramédicaux ont répondu à ce questionnaire.

Le travail de deuil est un processus psychologique permettant au patient de prendre conscience de la perte et de s'adapter à cette dernière. Il s'agit d'un travail, car il coûte, demande un investissement et rapporte un bénéfice.

Dans cette étude, nous sommes partis du principe que l'on peut décomposer le travail de deuil en trois phases : **dénégation** (rejet de la pathologie), **dépression** (ne se sent plus capable de rien), **réaction** (reprend « goût à la vie »). Notre but était de déterminer la phase propice à la rééducation.

Le rôle de l'orthoptiste est d'optimiser le potentiel visuel résiduel et de répondre aux demandes du patient (**Figure 2**). La demande du patient peut être résumée en trois thèmes : l'autonomie, la reprise d'activités, « mieux voir ».

Les qualités requises d'un patient sont essentiellement la compréhension et la motivation (**Figure 3**).

Selon les réponses apportées au questionnaire par les psychologues, une rééducation ne semble envisageable qu'au cours de la phase de réaction. Il nous faut donc essayer de repérer cette phase de manière positive, en analysant les signes d'appel qui s'y associent :

- Le patient retrouve goût à la vie (de manière relative),
- Le patient, accompagné de son entourage ou non, vient de sa propre volonté,
- Le patient est en « bonne forme » physiquement,
- Des moyens sont mis en place pour pallier à la déficience,
- Le patient accepte sa pathologie,
- Le patient accepte sa perte visuelle,
- Le patient formule une demande d'aide,
- Le patient n'a pas de pathologie grave associée,
- Le patient montre les qualités de motivation, compréhension, efforts fournis, capacité d'adaptation et mémoire.

Ainsi, nous saurons que le patient, s'il le désire, pourra commencer une rééducation. Faut-il que tous ces signes soient réunis afin de pouvoir commencer ? Il me semble qu'il faut être nuancé. Car même si l'acceptation de la pathologie et de la perte n'est pas totale, le processus est lancé et cela pourra

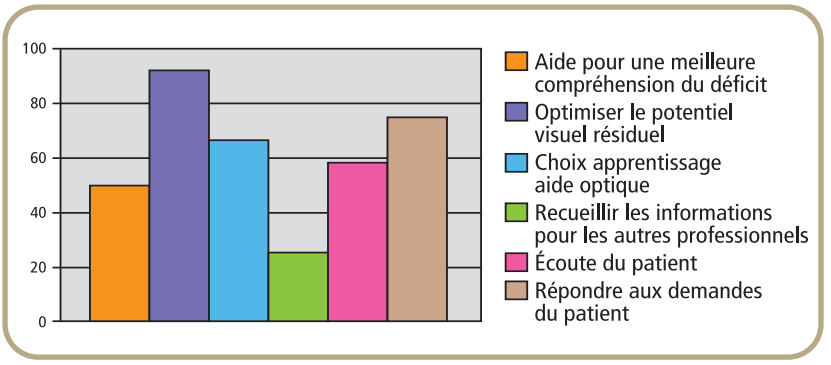
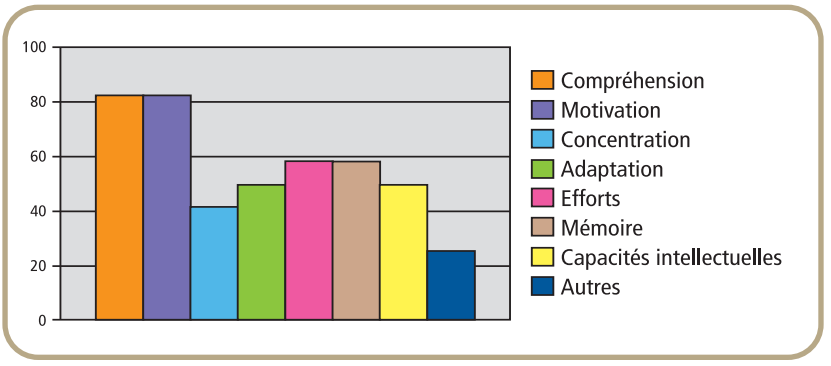


Figure 2 : Le rôle de l'orthoptiste.

Figure 3 : Qualités requises d'un patient.



permettre au patient de progresser sur ces deux plans au fil de la rééducation.

Une autre question apparaît alors, qui a été posée aux psychologues, mais qui finalement est en suspens : peut-il y avoir un véritable deuil de la vision ? Il me semble que cette question est très personnelle. C'est peut-être chaque patient qui pourrait nous répondre, car chaque histoire personnelle est unique ; de plus nous avons tous une mémoire différente (auditive ou visuelle) et donc une perception différente des événements.

Faute de retrouver les signes d'appel de la phase de réaction, nous serons peut-être amenés à retrouver ceux des phases de dénégation et de dépression. Les plus importants sont : le refus de l'évidente malvoyance, le rejet de la réalité, l'inconscience de la perte, une plainte continuelle, une fatigue corporelle, un déni de la pathologie, le refus de l'aide proposée, les propos de l'entourage.

Oui, il y a un moment opportun pour commencer une rééducation orthoptique basse vision, reste à définir ce moment à l'aide des critères mis en avant dans cette étude, en tenant compte de l'unicité de chaque patient et de ses possibilités physiques et intellectuelles. Bien évidemment cela dépendra toujours de la demande du patient et de sa démarche volontaire ou non. Nous serons peut-être amenés à constater qu'un patient est en phase de réaction, mais qu'il n'éprouvera pas le désir d'entreprendre une rééducation et cela pour diverses raisons.

L'équipe organisatrice de Marseille travaille d'arrache-pied à l'organisation du 8e congrès ARIBa: Toujours au service des congressistes, dans l'optique de satisfaire le plus grand nombre, Françoise Gerin-Roig et Daniel Dupleix testent tous les mets et vins proposés durant ce congrès...

ARIBa
Association francophone des professionnels de basse vision

Dans notre prochain numéro :

Compte rendu
du 8e Congrès de l'ARIBa
Marseille, 5 et 6 novembre 2010

Le point de vue d'une psychologue

Nathalie Van Landeghem

Psychologue, ALFPHV - Paris

Penser et réussir son avenir visuel : vaste question et vaste aussi le chemin...

Penser, soit ! Mais *réussir* ? Que veut ou voudra dire *réussir* ? Penser son avenir visuel suppose un *à-venir*, un possible pas en avant, de se projeter dans la vie de nouveau.

Penser dans sa double orthographe comme le dit Françoise Toméno : Penser *versus* panser/pansement. Ce double vocable est le lot de tous les rééducateurs !

Quel moment ? Il n'y a pas de réponse univoque. Le temps psychique est différent pour chacun d'entre nous. Et les défenses qui vont êtres mises en place pour faire face à la déficience visuelle seront, elles aussi, toujours différentes : selon l'âge, les modalités et les circonstances d'apparition de la déficience visuelle, les ressources mobilisables en chacun, le parcours de vie, la vulnérabilité, etc. C'est ce qui fait la singularité et l'imprévisibilité des trajets de rééducation.

Mais essayons de brosser à grands traits les différentes situations auxquelles nous sommes confrontés dans la clinique, en partant de ce que nous propose Henri Laborit dans l'Éloge de la fuite : « *Confronté à une épreuve, l'homme ne dispose que de trois choix : combattre, ne rien faire, fuir* ». J'ai toujours été frappée de constater que ces trois choix étaient les trois temps communément admis pour le travail dit de deuil, à savoir : **le déni** (fuir), **la dépression** (ne rien faire) et **le dépassement** (combattre). Finalement, ces trois temps balisent fréquemment notre chemin avec les patients.

Déni

Dans le déni ou la fuite, schématiquement, on peut trouver deux modalités : les patients qui se montrent peu ou pas concernés par la rééducation, n'en voient pas l'utilité, annulent ou oublient les rendez-vous. « *Je ne comprends*

pas, j'oublie toujours ma canne. Vous pensez que ça veut dire quelque chose ?» me demandait récemment un patient.

Mais, il y a aussi la fuite dans l'agir, ceux qui, en effet, « préfèrent » ne pas penser et s'engagent tout de suite dans la rééducation sous couvert de fonctionnalité, d'efficacité (rationalisation). « Préfèrent » n'est pas le bon mot car le plus souvent, il ne s'agit pas d'une démarche élaborée ou conscientisée.

À certains moments, il peut s'agir d'un comportement adapté. Cette énergie permet de démarrer parfois des rééducations sans penser à ses conséquences, aux aménagements ou réaménagements nécessaires. Mais à d'autres moments, cette démarche est empreinte d'une certaine excitation qui doit mettre en éveil et amener à penser la nécessaire notion du temps et de l'élaboration.

En effet, peuvent être à l'œuvre ce que nous appelons, dans notre jargon, les défenses maniaques. Ce sont des défenses mises en place par l'individu pour faire face aux affects dépressifs. Nous connaissons chez chacun d'entre nous, cette légère excitation qui nous porte à agir avec un sentiment – finalement assez agréable ! – de toute puissance... Souvent, hélas, suivie d'un mouvement dépressif. Ces défenses maniaques mettent à distance l'angoisse, les affects dépressifs et tout ce qui peut se passer dans la réalité interne, c'est-à-dire en soi. Ces défenses font privilégier l'agir, sans prendre en compte la réalité psychique interne ni les relations avec autrui. L'agir devient alors un mode de résolution magique et évite ainsi d'envisager la perte, la dépendance à l'autre, la nostalgie, etc. avec tout ce que cela peut comporter d'ambivalence. «*Je n'avais jamais osé parler de ce que j'avais*» me dit un patient en parlant de sa cécité. Il poursuit : «*Ou je ne pouvais pas en parler sérieusement. Je faisais le pitre, je riais trop fort. Je n'aime pas les situations où je ne maîtrise pas tout. C'est un personnage que j'ai caché en moi* ».

C'est Hanna Segal qui décrit la triade de sentiments à l'œuvre dans les défenses maniaques : contrôle, triomphe, mépris.

- **Le contrôle** permet d'avoir le sentiment de ne pas dépendre de l'autre ou d'une situation.
- **Le triomphe** dans l'expression de la toute puissance dénie les sentiments dépressifs et évite ainsi la sensation du manque et les affects nostalgiques.
- **Le mépris**, quant à lui, dénie les valeurs de l'objet perdu, autorise l'attaque et permet ainsi de moins éprouver la perte.

Ces défenses maniaques ne sont pas pathologiques. Elles permettent au contraire de protéger le moi contre le désespoir : «*Quand la souffrance et la menace diminuent, les défenses maniaques peuvent progressivement céder le pas à la réparation*» nous dit Hanna Segal.

La réparation est en route quand il y a une reconnaissance de la perte et qu'il est possible d'envisager de la colmater, d'y faire face, tout en tenant compte de la réalité malgré les obstacles et les inévitables découragements.

Envisager la rééducation dans cette démarche de réparation est alors cesser d'être dans le déni de son handicap, ou dans la toute puissance qui donne l'illusion de faire face à toute situation.

Dépression

Dans le « ne rien faire » qui n'est pas à proprement parler « ne rien faire », mais plutôt être en situation de ne pas pouvoir réagir, ne pas pouvoir faire face, les patients se montrent alors trop débordés par les affects dépressifs. Les émotions sont trop fortes, trop labiles. La personne ressent souvent une grande solitude, voire une incompréhension de la part de son entourage. La demande d'aide dans ce contexte est difficile et l'offre d'aide est souvent mal perçue, vécue comme inappropriée tant la personne se sent limitée, entravée, chosifiée dans son handicap, dans ce qui est perdu.

En effet, pour mettre en place des stratégies adaptatives, il faut une auto-appréciation de ses capacités et une projection sur un possible dépassement de la situation angoissante, paralysante voire annihilante.

Dépassement

Pour combattre, il faut à mon sens plusieurs ingrédients : la projection possible sur un avenir, la compréhension *a minima* de ce qui peut être envisageable en termes de changements, d'aménagements et la capacité d'accepter de l'aide, c'est-à-dire aussi penser à travers un autre prisme, sous un autre point de vue que celui dans lequel le traumatisme a provisoirement arrêté, figé.

Pour cela, il est également nécessaire de ne pas envisager ces nouvelles stratégies comme stigmatisantes et désignant uniquement le handicap. Considérer l'acquisition de techniques nouvelles comme l'enrichissement de sa « boîte à outils » qui va permettre de construire des projets différents, mais aussi de se reconstruire. C'est une des difficultés que nous avons par exemple avec les jeunes adultes qui viennent nous rencontrer pour la poursuite de leur formation. Inciter à une rééducation ou à un conseil pour du matériel spécialisé revient à ériger, brandir leur handicap qu'ils voudraient rendre invisible et indolore. Ou encore mettre à jour, par exemple, la surcompensation coûteuse en termes psychiques, mais aussi cognitifs, permet, là aussi, d'envisager la rééducation non pas uniquement comme une contrainte, mais comme la possibilité d'élaborer d'autres stratégies et de s'envisager acteur de ces nouvelles stratégies, souvent avec une meilleure qualité de vie.

Prenons l'exemple de Franck qui a lutté pour gravir les échelons qu'il s'était fixé dans sa réalisation professionnelle. Épuisé, il est venu nous dire « *Je suis à genou, j'ai besoin d'aide* ». Rien n'avait pu s'élaborer autour de sa baisse progressive de vision. Le moment était venu, où faire « comme si » n'était plus tenable, plus viable. Envisager la rééducation a du passer par tout un cheminement : verbaliser sa fureur, critiquer ses « stratégies de voyant » qui devenaient inopérantes, coûteuses en énergie et source d'inconfort et d'insécurité, recomposer une image de soi : « *Je ne reconnais pas mon corps* », « *J'ai peur de ne pas être l'homme que j'ai envie d'être* », « *J'ai peur du regard des autres* », « *Perdre la vue, c'est mourir* ». Il s'agit aussi d'accepter d'être guidé dans le chemin sans perdre son rôle d'acteur et symboliquement apprivoiser le noir dans la baisse progressive de la lumière du jour dans mon bureau au cours d'une fin d'après-midi d'hiver... Mettre des mots dans ce noir qui nous enveloppait, la nuit, la mort qui l'envahissait, a pu finalement être structurant et permettre un devenir. « *Du moment que quelqu'un parle, il fait clair* » nous disait Freud.

Tout le travail d'accompagnement est là. Dans la possibilité qu'a une personne d'envisager la perte, le manque ; de comprendre la perte, le manque, au sens où le dit Pierre Griffon, c'est-à-dire dans ces deux acceptions : *Cum prehendere* (saisir avec, prendre avec soi), mais aussi avec toute la métabolisation. Métabolisation, qui va permettre d'assimiler, de prendre un peu de recul, de laisser de nouveau un peu d'espace à la vie et de supporter son identité d'homme ou de femme, en y intégrant son vécu du handicap visuel.

Le travail d'accompagnement psychologique et la rééducation peuvent cheminer ensemble. Souvent, les progrès réalisés dans la rééducation servent d'appui pour retrouver confiance en soi et à l'inverse, la rigueur et la difficulté des séances de rééducation peuvent aussi se relativiser, s'étayer dans le travail psychologique. C'est aussi l'enjeu du travail transdisciplinaire, liens et maillage entre les équipes, les services et les différentes disciplines.

Ce cheminement est fondamental. À divers degrés de temps et d'intensité, ce travail est toujours présent. Il est important d'en tenir compte pour la mise en place de la rééducation, des temps de rééducation qui peuvent se faire parfois par palier. « *Step by step* » (marche par marche), ai-je coutume de dire, toujours moins angoissant qu'un Himalaya idéal mais du coup insurmontable.

Le temps est toujours fonction de ce chemin de pensée. Penser soi différent, porteur d'une différence qu'il va falloir faire sienne, intégrer en soi et faire reconnaître à autrui comme soi.

Un chemin dans la montagne, long, parfois abrupt et difficile mais permettant en fin de compte d'aller au-delà de soi, du côté des lignes de crêtes...

PROGRAMME ET BULLETIN D'INSCRIPTION JOINTS AU BULLETIN 25

8e CONGRÈS ARIBa des professionnels de basse vision

→ ORGANISÉ PAR : CONSEIL D'ADMINISTRATION ARIBa
DANIEL DUPLEIX, FRANÇOISE GERIN ROIG.

Prendre conscience des enjeux de la réadaptation des personnes déficientes visuelles

VENDREDI 5 & SAMEDI 6 NOVEMBRE 2010

MARSEILLE
PALAIS DU PHARO

ARIBa association francophone des professionnels de basse vision
→ renseignements et inscription : ARIBa 12 chemin du belvédère - 30900 Nîmes
tél. 04 66 68 00 30 - www.ariba-vision.org

Traitement à visée symptomatique du déficit pathologique cognitif et neurosensoriel chronique du sujet âgé (à l'exclusion de la maladie d'Alzheimer et des autres démences)

tanakan 40 mg

Extrait de Ginkgo biloba standardisé - EGb 761®

1 remboursement à 15% pour toutes ses indications

2 formes galéniques

3 comprimés ou doses par jour

4 présentations**

5 indications thérapeutiques

** Boîtes de 30 et 90 comprimés.
Flacons de solution buvable de 30 et 90 ml.

TANAKAN 40 mg, comprimé enrobé.
TANAKAN 40 mg/ml, solution buvable.

COMPOSITION : Comprimé : Extrait de Ginkgo biloba standardisé (EGb761) titré à 24% d'hétérosides de Ginkgo et 6 % de Ginkgolides-bilobalide 40,00 mg. Excipient à effet notoire : lactose monohydraté : 82,5 mg (cf. mises en garde), pour un comprimé enrobé. **Solution buvable :** Extrait de Ginkgo biloba standardisé (EGb 761) titré à 24 % d'hétérosides de Ginkgo et 6 % de Ginkgolides-bilobalide 4,00 g. Excipients : saccharine sodique, huile essentielle d'orange soluble, huile essentielle de citron soluble, alcool (cf. mises en garde), eau purifiée. Pour 100,00 ml. **Indications thérapeutiques :** Traitement à visée symptomatique du déficit pathologique cognitif et neurosensoriel chronique du sujet âgé (à l'exclusion de la maladie d'Alzheimer et des autres démences). Traitement symptomatique de la claudication intermittente des artériopathies chroniques oblitérantes des membres inférieurs (au stade 2). N.B. : Cette indication repose sur des essais cliniques en double aveugle par rapport à un placebo qui montrent une augmentation du périmètre de marche d'au moins 50 % chez 50 à 60 % des malades traités contre 20 à 40 % des malades suivant uniquement des règles hygiénodiététiques. Traitement d'appoint des baisses d'acuité et troubles du champ visuel présumés d'origine vasculaire. Traitement d'appoint des baisses d'acuité auditive et de certains syndromes vertigineux et/ou acouphènes présumés d'origine vasculaire. Amélioration du phénomène de Raynaud. **Posologie et mode d'administration :** Voie orale. **Comprimé :** 3 comprimés par jour à prendre au moment des repas. CTJ : 0,52 à 0,54 €. **Solution buvable :** Utiliser la mesurette graduée : 1 dose = 1 ml de solution buvable = 40 mg d'extrait pur. 3 doses (3 ml) par jour, à répartir dans la journée. Les doses sont à diluer dans un demi-verre d'eau et à prendre au moment des repas CTJ : 0,51 à 0,53 €. **Contre-indications :** Hypersensibilité à l'un des constituants du comprimé ou à l'un des constituants de la solution buvable. **Mise en garde :** Galactosémie congénitale, syndrome de malabsorption du glucose et du galactose ou déficit en lactase, en raison de la présence de lactose. **Solution buvable :** ATTENTION : LE TITRE ALCOOLIQUE DE CE MEDICAMENT EST DE 57%V/V, SOIT 0,45 g D'ALCOOL PAR UNITE DE PRISE (POUR 1 DOSE). **Grossesse et allaitement :** Utilisation déconseillée pendant la grossesse ou l'allaitement. **Effets indésirables :** Rarement troubles digestifs, troubles cutanés, céphalées. **Pharmacodynamie :** VASODILATATEUR PERIPHERIQUE. **AMM-DONNÉES ADMINISTRATIVES :** 34009 329 904 0 5 : 30 comprimés sous plaquettes thermoformées (aluminium-PVC) . 34009 329 906 3 4 : 90 comprimés sous plaquettes thermoformées (aluminium-PVC). 34009 316 324 0 5 : 30 ml en flacon avec mesurette graduée (verre brun). 34009 330 279 9 5 : 90 ml en flacon (verre brun) avec mesurette graduée. Remb. Séc. Soc. à 15 %. Agr. Coll. Prix public, boîte de 30 comprimés : 5,44 €. Prix public, boîte de 90 comprimés : 15,69 €. Prix public, flacon de 30 ml : 5,36 €. Prix public, flacon de 90 ml : 15,46 €. **DATE DE MISE A JOUR :** février 2010. **REF :** TK(cp-sb)R-V06. **EXPLOITANT : IPSEN Pharma** - 65 quai Georges Gorse - 92100 Boulogne-Billancourt. Tél : 01.58.33.50.00. Information médicale : 01.58.33.58.20.

Pour une information complète, consulter le RCP disponible sur le site internet de l'AFSSAPS ou sur demande auprès de notre Laboratoire.

Les avis de la Transparence de ces spécialités sont disponibles à l'adresse www.has-sante.fr

IMPULSION NATURELLE *Innover pour mieux soigner 2TK0328

IPSEN
Innovation for patient care*