



BU bibliothèque Lyon 1

<http://portaildoc.univ-lyon1.fr>

Creative commons : Paternité - Pas d'Utilisation Commerciale -
Pas de Modification 2.0 France (CC BY-NC-ND 2.0)



<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/2.0/fr>

Université Claude Bernard  Lyon 1

INSTITUT DES SCIENCES ET TECHNIQUES DE LA READAPTATION

Directeur Professeur Yves MATILLON

QUALITE DE VIE ET MALVOYANCE

DIPLOME UNIVERSITAIRE DE BASSE VISION

par

BOUSQUET Sandra

LYON, le 2 avril 2012

soutenance le 24 mai 2012

Professeur Philippe DENIS
Responsable de l'Enseignement
Docteur Hélène MASSET
Directrice des Etudes

N° 77



Président
Pr GILLY François-Noël

Vice-président CEVU
M. LALLE Philippe

Vice-président CA
Pr Hamda BEN HADID

Vice-président CS
Pr. GILLET Germain

Secrétaire Général
M. HELLEU Alain

Secteur Santé

U.F.R. de Médecine Lyon Est
Directeur
Pr. ETIENNE Jérôme

U.F.R d'Odontologie
Directeur
Pr. BOURGEOIS Denis

U.F.R de Médecine Lyon-Sud
Charles Mérieux
Directeur
Pr KIRKORIAN Gilbert

Institut des Sciences Pharmaceutiques
et Biologiques
Directrice
Pr VINCIGUERRA Christine

Département de Formation et
Centre de Recherche en Biologie
Humaine
Directeur
Pr. FARGE Pierre

Institut des Sciences et Techniques de
Réadaptation
Directeur
Pr. MATILLON Yves

Secteur Sciences et Technologies

U.F.R. Des Sciences et Techniques des Activités Physiques et Sportives (S.T.A.P.S.)

Directeur

M. COLLIGNON Claude

Institut des Sciences Financières et d'Assurance (I.S.F.A.)

Directeur

Pr. AUGROS Jean-Claude

IUFM

Directeur

M. BERNARD Régis

UFR de Sciences et Technologies

Directeur

M. DE MARCHI Fabien

Ecole Polytechnique Universitaire de Lyon (EPUL)

Directeur

M. FOURNIER Pascal

IUT LYON 1

Directeur

M. COULET Christian

Ecole Supérieure de Chimie Physique Electronique de Lyon (CPE)

Directeur

M. PIGNAULT Gérard

Observatoire astronomique de Lyon

Directeur

M. GUIDERDONI Bruno

Table des matières

INTRODUCTION.....	2
I/ LA MALVOYANCE, UN HANDICAP VISUEL.....	3
A. Physiologie de la perception visuelle et ses atteintes	3
1/ Fonctionnement physiologique.....	3
2/ Les différents niveaux d'atteintes et leurs conséquences fonctionnelles.....	6
B. Notion de malvoyance et handicap visuel	8
1/ Définition et impact de la malvoyance.....	8
2/ Maladies à l'origine d'une déficience visuelle.....	9
3/ Les répercussions du handicap	11
II/ EVALUATION DE LA FONCTION VISUELLE.....	13
A. La vision fonctionnelle : trois domaines.....	13
1/ Notion de vision fonctionnelle.....	13
2 / La distinction vision fonctionnelle et perception visuelle.....	14
3/ Le projet de rééducation.....	15
B. L'évaluation clinique objective	16
1/ L'acuité visuelle et la vision des contrastes.....	16
2/ Le champ visuel	17
3/ La vision colorée.....	17
4/ L'électrophysiologie visuelle.....	18
5/ La vision binoculaire et la motricité.....	19
C. L'évaluation du handicap	21
1/ Notion de qualité de vie: définition et intérêt.....	21
2/ Le questionnaire de qualité de vie.....	22
III/ ILLUSTRATION CLINIQUE.....	25
A. Étude clinique.....	25
1/ La population étudiée, les limites.....	25
2/ Le matériel et les méthodes de mesure.....	27
B. Résultats cliniques	28
C. Discussion	29
1/ Analyse globale.....	29
2/ Analyse plus fine.....	30
CONCLUSION.....	32

INTRODUCTION

La malvoyance ou basse vision est une notion très difficile à définir. Il n'existe pas une définition simple unique, comme en témoigne les difficultés de révision des définitions des handicaps par l'OMS

Les chiffres provisoires de l'INSEE 2008

65000 aveugles et 1.200.000 malvoyants (profonds et moyens) pour 63,7 millions d'hab en France. principales pathologies en cause dans pays développés: la dégénérescence maculaire liée à l'âge, la rétinopathie diabétique et le glaucome chez l'adulte et chez l'enfant la majorité sont héréditaires.

La malvoyance est un véritable handicap visuel, générant des incapacités très invalidantes dues à des troubles visuels importants.

Elle impacte fortement la qualité de vie des personnes concernées. On attache de plus en plus d'importance à cette notion de qualité de vie. On peut distinguer dans son acceptation la plus large, des conditions propres à l'individu, des conditions extrinsèques et des conditions qui dépendent à la fois de l'individu et de son environnement. Si la qualité de vie en relation avec la santé n'est qu'une partie de la qualité de vie dans son ensemble le plus général, elle n'en est pas moins fondamentale.

Il apparaît une discordance importante entre les déficits visuels mesurés objectivement et le vécu sensoriel de la personne malvoyante dans les actes de la vie quotidienne.

L'approche ophtalmologique ne doit pas être en conséquence simplement une évaluation clinique objective de la perception visuelle mais doit s'attacher également à l'évaluation subjective de la vision fonctionnelle.

Il est important de pouvoir évaluer le handicap vécu par le patient par le biais «d'un questionnaire de qualité de vie» afin de mieux prendre en considération la perception par le patient de son propre état de santé, permettant ainsi une meilleure prise en charge.

Mais comment utiliser «un questionnaire de qualité de vie»? Quel est son intérêt? Est-il possible de quantifier ces incapacités qui sont des notions qualitatives ?

Nous nous attacherons à répondre à ces questions au travers de cas cliniques étudiés au centre de soins et d'éducation spécialisés pour jeunes déficients visuels Alfred Peyrelongue situé à Ambares en gironde et en cabinet de ville.

Mais auparavant, nous définirons dans un premier temps la malvoyance et ses causes puis nous présenterons les moyens d'évaluation de la vision fonctionnelle et l'utilisation d'un questionnaire de qualité de vie.

I/ LA MALVOYANCE, UN HANDICAP VISUEL

A. Physiologie de la perception visuelle et ses atteintes

1/ Fonctionnement physiologique

Le système visuel est organisé en fonctions élémentaires d'analyse pour la forme, la couleur, le mouvement et la profondeur.

Le rayon lumineux traverse différents milieux transparents (la cornée, l'humeur aqueuse, le cristallin, le corps vitré) pour atteindre la rétine. L'information est transférée via le nerf optique et le tractus optique, puis pour environ 90% de l'information le long des radiations optiques jusqu'aux aires visuelles, et pour 10% environ vers les colliculi supérieurs.

La cornée est le premier dioptré qui laisse passer la lumière. L'axe visuel passe en son centre. La lumière incidente est en partie réfléchiée et en partie réfractée à la condition essentielle que la transparence soit intacte. La qualité de l'endothélium est essentielle dans la transmission du spectre électromagnétique.

La pupille régule la quantité de lumière qui atteint la rétine. Le sphincter de l'iris permet la constriction lorsque la lumière est vive et le dilatateur de l'iris agit principalement en condition de pénombre. Ils sont commandés par le système neurovégétatif.

L'espace entre l'iris et la cornée nommée chambre antérieure, se remplit d'humeur aqueuse permettant le maintien d'une pression interne du globe.

Le cristallin, lentille biconvexe transparente, se déforme pour ajuster sa puissance optique assurant la netteté de l'image sur la rétine: c'est l'accommodation. Il permet de régler ainsi la netteté en fonction des distances.

La rétine est une membrane photosensible. Elle comprend la choroïde, l'épithélium pigmentaire ainsi que la rétine sensorielle.

La rétine sensorielle est constituée de différentes cellules: les photorécepteurs, les cellules bipolaires, les cellules ganglionnaires qui constituent ensuite les fibres optiques qui se projettent vers le cortex. On compte deux catégories de photorécepteurs, les cônes et les bâtonnets. Les cônes sont concentrés au niveau de la fovéa et sont responsables de la vision précise, des couleurs et des formes. Les bâtonnets en dehors de la fovéa permettent l'adaptation rétinienne à l'obscurité avec une vision moins précise. La rhodopsine, présente dans le segment externe des photorécepteurs, est un pigment photosensible. Sa stimulation par la lumière entraîne une réaction en chaîne entraînant un signal électrique au niveau du photorécepteur, c'est le phénomène de photo-transduction. Les cellules bipolaires et ganglionnaires seront alors stimulées.

La choroïde, richement vascularisée, a un rôle nutritif pour l'épithélium pigmentaire et les photorécepteurs.

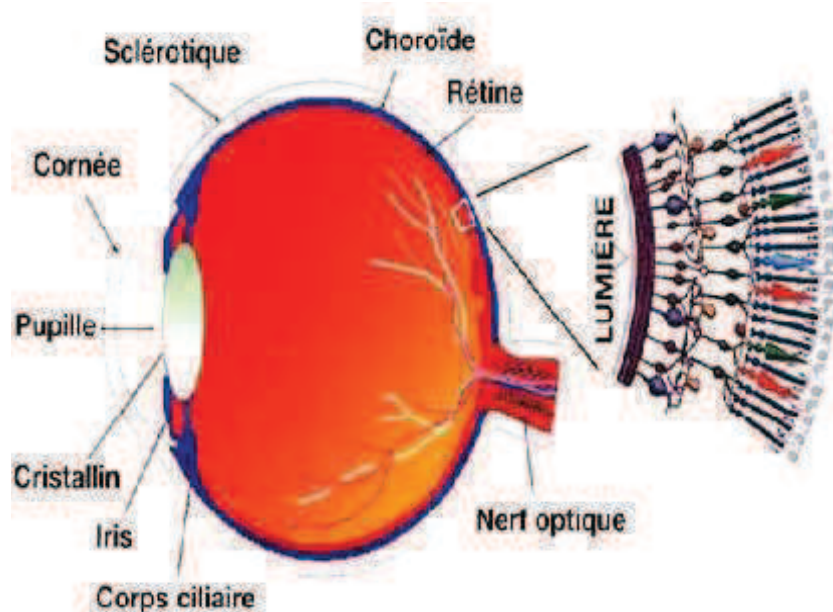


Figure 1: Anatomie fonctionnelle de l'œil

Les cellules ganglionnaires et leurs projections (cf annexe 1, fig 1)

Trois catégories de cellules ganglionnaires donnent naissance à trois voies de projections.

-*Les cellules alpha ou parasol* donnent naissance à la voie magnocellulaire (projection aux couches magnocellulaires du Corps Genouillé Latéral): conduction rapide, sensibilité élevée au contraste et au mouvement.

Elles se projettent sur l'aire visuelle V1 au niveau de la couche IVc alpha.

Le canal magnocellulaire transmet rapidement les signaux de localisation, de contraste, de mouvement.

-*Les cellules beta ou naines* donnent naissance à la voie parvocellulaire: conduction plus lente, assurant l'acuité maximale et une information chromatique.

Elles se projettent sur la couche IVc beta de l'aire V1.

Elle permet l'acuité visuelle fine (forme et détail) et la vision complète des couleurs.

-*Les cellules gamma* donnent naissance à la voie koniocellulaire. La bifurcation axonale assure une double projection sur le corps géniculé latéral (CGL) et le colliculus supérieur (CS).

Elles se projettent sur les couches 2-3 de l'aire V1.

Elles contribuent à la fonction chromatique et spatiale ainsi qu'à une fonction attentionnelle.

Ainsi, l'information visuelle n'est pas traitée par un système hiérarchique unique mais par au moins trois systèmes de traitement dont les fonctions sont très différentes: la perception des formes, la vision des couleurs et l'information relative aux mouvements, à la localisation ainsi qu'à l'organisation spatiale.

Ces trois canaux ne communiquent pas entre eux avant un stade cortical avancé, introduisant la notion de déficit spécifique des fonctions qu'ils assurent.

La voie optique et ses projections (cf annexe 1, fig 2)

Les projections du nerf optique se répartissent en quatre ensembles: la voie rétino-géniculocorticale, la voie photique, la voie rétino-tectale vers le colliculus supérieur et le système optique accessoire (vers le prétectum et les noyaux du système optique).

-La voie rétino-géniculocorticale: la plus grande partie des axones se projettent sur le corps géniculé latéral, principal relais visuel du thalamus.

Un premier contingent va émerger de la face supérieure du chiasma optique pour se terminer dans les noyaux supra-chiasmatiques et former la voie photique.

Un deuxième contingent quitte la bandelette optique avant le thalamus pour former la projection rétino-tectale.

Les informations de forme, de couleur et de mouvement se projettent de façon rétinotopique via le parvosystème et le magnosystème sur l'aire visuelle primaire corticale V1. Une ségrégation fonctionnelle de l'information intervient alors.

-La voie photique ou voie rétino-hypothalamo-hypophysaire reçoit par le biais des noyaux supra-chiasmatiques des axones de certaines cellules ganglionnaires riches en pigments photosensibles. Elle est alors le support de la régulation circadienne des activités, déterminant le contrôle de l'horloge biologique (modulation du cycle veille-sommeil et synchronisation des cycles d'activités hormonales). Il existe souvent un trouble du sommeil chez les personnes aveugles.

-La voie rétino-tectale véhicule les caractéristiques de l'image.

10% des axones du nerf optique quittent la bandelette optique entre le chiasma optique et le corps géniculé latéral pour se terminer au niveau du colliculus supérieur, régulateur des saccades oculaires. Le colliculus projette sur le pulvinar et le système oculomoteur. Le pulvinar qui se projette sur les aires V1 et V2, a une fonction de régulation de l'attention visuelle et probablement chromatique.

Le colliculus est le relais expliquant la préservation de la localisation, de l'identification sommaire des cibles dans la vision aveugle consécutive à la lésion de V1.

-Le système optique accessoire et le prétectum contribuent à la stabilisation de l'image sur la rétine en contrôlant la motricité oculaire et le diamètre pupillaire.

La voie rétino-tectale et le système optique accessoire, assurent la capture visuelle par la motricité oculaire et la stabilisation de l'image sur la rétine par l'intégration des signaux de la motricité oculaire et du système vestibulaire.

La voie dorsale et la voie ventrale

-La voie dorsale ou pariétale traite le temps et l'espace, c'est à dire la localisation et le mouvement. Sensible aux stimuli de la périphérie rétinienne, c'est la voie de la coordination visuo-motrice (pointage). Le cortex pariétal est informé par la voie magnocellulaire.

-La voie ventrale ou inféro-temporale est dévolue à la reconnaissance des formes, plus impliquée dans la vision centrale et le décodage des couleurs. Le cortex temporal est informé par la voie parvocellulaire.

Entre ces deux voies, plus proche de la voie ventrale, se situe la zone privilégiée du traitement du signal chromatique, aboutissant à la perception des couleurs.

2/ Les différents niveaux d'atteintes et leurs conséquences fonctionnelles

Les différents niveaux d'atteintes de la vision

-*Les globes oculaires*: ils peuvent être absents ou leur taille anormalement réduite, isolée ou associée à une cataracte. Ces problèmes sont souvent liés à une maladie fœtale. A l'inverse, on peut avoir une augmentation disproportionnée du volume des yeux.

-*La motricité oculaire*: elle conditionne la qualité de la perception visuelle. Elle n'est pas seule responsable de la malvoyance mais contribue à alourdir le tableau clinique. Lors d'atteinte du système nerveux central ou du système musculaire périphérique on aura des problèmes de strabisme, de diplopie, de stratégies du regard ainsi que des problèmes accommodatifs.

-*Les milieux transparents, cornée et cristallin* avec amblyopie ou quasi cécité.

On observe des déformations de la cornée, pathologies congénitales ou non. Des atteintes peuvent être dues à des traumatismes, des accidents domestiques (brûlures ou projections) ou des infections de la cornée.

De même, on peut avoir un traumatisme ou une blessure du cristallin qui s'opacifie. Celui-ci peut-être affecté dans le cadre de cataracte congénitale.

- *L'uvée* : elle est constituée de l'iris, du corps ciliaire et de la choroïde.

Une malformation ou une absence de l'iris, une déficience pigmentaire s'accompagnent souvent d'une opacification de la cornée ou d'une malformation de l'angle irido-cornéen.

-Les procès ciliaires sécrètent l'humeur aqueuse et contribuent au maintien de la pression intra-oculaire. Une hypertension intra-oculaire entraînera une lésion irrémédiable du nerf optique en agissant mécaniquement sur les fibres du nerf optique ainsi que sur la perfusion des vaisseaux sanguins qui les nourrissent, entraînant une mort programmée des cellules. Ce sera le cas lors des glaucomes.

-*La rétine* : c'est un tissu complexe et fragile dont l'atteinte peut être isolée ou s'inclure dans une pathologie élargie aux différents éléments de la chaîne neuronale (structures nerveuses et cérébrales responsables du traitement de l'information).

Certaines pathologies empêchent, gênent ou modifient le traitement de la lumière par la rétine.

Les atteintes pourront être rétiniennes, chori-rétiniennes. On pourra avoir une déficience pigmentaire de l'épithélium, une atteinte des photorécepteurs ou de la vascularisation de la rétine.

-*Les voies optiques et les aires corticales*

Les atteintes du nerf optique pourront avoir lieu à différents niveaux entraînant des déficits du champ visuel bien systématisés. Les atteintes des voies visuelles pourront être pré-chiasmatiques, au niveau du chiasma ou rétro-chiasmatiques.

Des lésions le plus souvent bilatérales pourront apparaître au niveau des régions cérébrales impliquées dans le traitement de l'image visuelle: au niveau des lobes occipitaux, temporaux ou pariétaux. On retrouvera alors des problèmes de cécité cérébrale, d'hémi-négligence entre autre. C'est une forme de malvoyance bien que l'acuité visuelle et le champ visuel soient préservés.

Les conséquences fonctionnelles sur la vision

-Les troubles de la vision centrale, concerne la vision fine et de près.

Des difficultés sont présentes au niveau de la lecture, de l'écriture, en coordination oculo-manuelle fine, sans gêne importante dans les déplacements.

Il est nécessaire d'avoir un grossissement, un rapprochement des choses.

-Les troubles de la vision périphérique, concerne la vision du mouvement, la vision de nuit et la recherche visuelle.

Des difficultés sont présentes dans le déplacement, la poursuite visuelle, le contrôle visuel par faible éclairage, sans gêne majeure pour la lecture.

Il est nécessaire d'avoir une aide au déplacement, un bon éclairage. Un éloignement facilitera la perception.

-Les pertes de contraste et de la vision dans sa globalité concernent une vision précise, le contraste et les couleurs.

Les difficultés sont présentes pour les déplacements, la lecture, la perception des reliefs, la lumière avec souvent une photophobie.

Il est nécessaire d'avoir une aide pour le déplacement, d'utiliser un grossissement, de se rapprocher des choses et d'acquiescer une protection contre la lumière.

-Les déficits systématisés du champ visuel ou d'une partie du champ, entraînent des difficultés pour le déplacement et le repérage visuel.

Des moyens de compensation devront alors être mis en place.

Nous retrouveront ces déficits lors des hémianopsies latérales homonymes.

-Les formes de malvoyance combinées, associent deux ou plusieurs des déficiences citées ci-dessus.

-Les déficits centraux

Les troubles neurovisuels sont des anomalies qui empêchent la transmission des messages sensoriels de la rétine au cerveau, le traitement de l'information visuelle et la programmation du regard. On observe des difficultés d'analyse, de décodage de l'information visuelle, des difficultés à poser le regard et à organiser la motricité oculaire avec parfois un évitement du regard. Elles sont souvent associées à des perturbations neuropsychologiques plus larges: troubles de l'attention, de la mémoire, du comportement.

Une lésion au niveau du cortex occipital provoque une cécité cérébrale.

Une lésion au niveau cortex pariétal (voie dorsale) provoque les agnosies spatiales.

Une lésion au niveau du cortex temporal (voie ventrale) provoque des agnosies aux formes.

Ces différentes atteintes vont par conséquent entraîner des déficiences visuelles majeures. Quand peut-on alors parler de malvoyance?

B. Notion de malvoyance et handicap visuel

1/ Définition et impact de la malvoyance

Le développement visuel «normal» permet d'acquérir une acuité visuelle de 12/10e vers 12 ans. Le champ visuel très petit du bébé, s'élargit très vite pour être presque complet à un an, soit 60° en nasal, 90° en temporal. Il s'étend vers le haut aux alentours de 50° et vers le bas à 70°.

La malvoyance concerne toute personne souffrant d'une baisse importante de la vue inférieure à 3/10e en binoculaire, soit des lettres de 2,5 cm sur 2,5 cm, noir sur fond blanc à 5 mètres.

Selon la classification de l'OMS, un malvoyant est une personne qui ne possède plus une très bonne capacité de discrimination des détails fins. Elle se base essentiellement sur les valeurs de deux examens visuels:

-l'acuité visuelle qui est le pouvoir de discrimination fin de l'œil au contraste maximum, impliqué dans la lecture;

- le champ visuel qui présente une restriction plus ou moins importante de la vision centrale ou de la vision périphérique.

On distingue deux catégories:

La catégorie I ou déficience moyenne

-AV binoculaire corrigée entre 1/10e et 3/10e

-CV d'au moins 20°

La catégorie II ou déficience sévère

-AV binoculaire corrigée entre 1/20e et 1/10e

-CV entre 10° et 20°

-CLD (compte les doigts) à 3 mètres

Les trois autres catégories existantes correspondent à la cécité.

Ces définitions ne tiennent pas compte de la vision fonctionnelle, définie comme la vision utilisable en pratique, beaucoup plus large que la simple détermination de l'acuité visuelle et du champ visuel. La définition de l'OMS est trop statique, ne tenant pas compte des éléments oculomoteurs et psychovisuels.

La classification de Collenbrander tient compte de l'aspect fonctionnel et comprend six catégories, concernant des situations précises: la lecture, la vie à l'intérieur ainsi que les activités et déplacements en extérieur. Elle envisage trois sortes de problèmes: ceux qui concernent seulement les conditions d'efficience visuelle, ceux qui impliquent des aides et des adaptations mais limitent malgré tout l'efficacité dans certaines situations données, ceux qui entravent totalement l'accès à l'information visuelle exploitable.

Cette gêne visuelle pourra être:

-*légère*: capacité d'agir avec une aide simple comme les lunettes;

-*modérée*: accomplissement des tâches presque normales avec une aide simple comme une loupe;

-*grave*: capacité d'effectuer une activité en s'appuyant sur la vision mais avec des aides spécifiques, un niveau moindre de vitesse ou avec une fatigabilité plus grande;

-*profonde*: incapacité d'effectuer une tâche à l'aide de la vision seule, même avec des aides, nécessité d'y associer d'autres facteurs sensoriels. On est davantage sûr de la réadaptation;

-*presque totale*: la vision est inutile, on ne peut s'y fier, d'autres informations sensorielles sont absolument indispensables;

-*totale*: exige de s'appuyer absolument sur les autres sens.

La malvoyance est une déficience, c'est à dire une altération du fonctionnement visuel due à une lésion. Elle entrainera alors des incapacités, c'est à dire une difficulté plus ou moins importante à effectuer une activité, qui entraine par rapport à autrui, un désavantage ou handicap visuel. Cette notion de handicap s'inscrit en conséquence finale d'une suite logique (classification internationale de Wood).

La notion de handicap a fait l'objet d'une nouvelle définition (loi du 11 février 2005) qui prend en compte non seulement la pathologie mais aussi les conséquences ressenties par le patient. Le handicap est défini comme toute limitation d'activité ou restriction de participation à la vie en société subie dans son environnement par une personne en raison d'une altération substantielle, durable ou définitive d'une ou plusieurs fonctions physiques, sensorielles, mentales, cognitives ou psychiques, d'un polyhandicap ou d'un trouble de santé invalidant. La différence est bien marquée entre les déficits et les incapacités ressenties par la personne.

Il peut y avoir une déficience sans handicap et non l'inverse.

La malvoyance n'est pas une maladie mais la conséquence de pathologies diverses sur le système visuel. Ces incapacités seront donc très variables.

La malvoyance rend très difficile la perception des formes, des couleurs, ce qui génère des difficultés occupationnelles ou de mobilité constituant une dépendance à autrui.

Il sera très important d'évaluer les incapacités, propre à chacun lors du bilan clinique.

Il faut donc définir ce niveau d'incapacité et de handicap et les réduire par un projet de rééducation.

2/ Maladies à l'origine d'une déficience visuelle

Chez l'enfant et l'adulte, les pathologies mises en causes seront différentes. Voici les principales, il en existe bien d'autres.

Chez l'enfant

-le glaucome congénital : hypertonie oculaire secondaire à une anomalie du développement embryonnaire du segment antérieur. Anomalie bilatérale, à traiter le plus rapidement possible. On observe souvent de grands yeux, larmoyants et photophobes. Souvent, ils sont associés à d'autres pathologies oculaires ou extra-oculaires qu'il faudra rechercher.

-la cataracte congénitale: opacification du cristallin entraînant une baisse d'acuité visuelle, dont la thérapeutique sera chirurgicale. L'apparition de la cataracte à un âge précoce expose à une amblyopie. Les cataractes totales, zonulaires ou nucléaires étant les plus fréquentes.

-la neuropathie optique de leber: atrophie optique bilatérale héréditaire, survenant entre 16 et 20 ans. La perte de vision est rapide. En quelques jours l'acuité visuelle chute à 1/10e et un scotome coecocentral étendu se manifeste. Le plus souvent le déficit fonctionnel est stable et ancré.

-la rétinopathie pigmentaire: maladie transmissible et dégénérative de la rétine. Elle conduit le plus souvent lentement mais inexorablement à la cécité. La maladie est localisée au niveau de l'oeil, sans aucune autre altération. L'acuité visuelle reste assez bien préservée jusqu'à l'âge de 10 ans.

-la rétinopathie des prématurés: atteint les yeux des prématurés de petits poids de naissance qui ont été mis en couveuse. Les facteurs physiopathogéniques sont nombreux: une grande prématurité, un trouble de l'hématose, une administration d'oxygène. Souvent on a une myopie majeure, une amblyopie forte compliquée de troubles de la vision binoculaire par strabisme secondaire. Au stade terminale, on a souvent un décollement de rétine.

-*la maladie de stargardt*: dégénérescence tapéto-rétinienne centrale. C'est une affection héréditaire, bilatérale et symétrique, limitée à la région maculaire. Elle débute dans l'enfance entre 7 et 15 ans, par une baisse de l'acuité visuelle centrale accompagnée parfois de photophobie et de métamorphopsies, en vision de loin puis en vision de près. Un scotome central est de plus en plus dense et large, associé à une nyctalopie. On se rapproche de la dystrophie des cônes.

-*l'albinisme*: est une déficience pigmentaire congénitale, soit oculaire seulement, soit associé à des manifestations générales. Les signes oculaires sont expliqués par la carence pigmentaire au niveau de l'iris et de l'épithélium pigmentaire de la rétine. L'acuité visuelle est rarement supérieure à 2/10e avec le plus souvent une myopie et un astigmatisme élevé associé, un nystagmus et une photophobie systématique.

-*la toxoplasmose*: laisse des cicatrices pigmentées indélébiles, unies ou bilatérales, souvent maculaires. Souvent, se développe un strabisme convergent et un nystagmus. La forme la plus grave est représentée par un double foyer maculaire avec un scotome coecocentral bilatéral et une baisse de l'acuité visuelle centrale. Seule la vision périphérique persiste avec une conservation fonctionnelle de la perception du mouvement.

-*les cécités corticales* par anoxie, traumatismes cérébraux, infections sont fréquemment associées à une autre déficience en particulier neurologique.

D'autres pathologies peuvent être rencontrées: les microphthalmies et malformations colobomateuses, les dystrophies héréditaires, l'aniridie, le rétinoblastome.

Chez l'adulte

-*La dégénérescence liée à l'âge, DMLA*: ensemble des lésions dégénératives, acquises, de la région maculaire, en général après 50 ans. La DMLA associe des anomalies de l'épithélium pigmentaire de la rétine, des anomalies de la rétine sensorielle, des drusens et des neovaisseaux sous-rétiniens. L'évolution peut se faire vers la constitution de plages d'atrophies plus ou moins confluentes, ou de manifestations exsudatives avec des risques de décollement séreux de l'épithélium pigmentaire ou une survenue de neovaisseaux sous rétiniens. Une forme atrophique d'évolution lente, progressive entraîne une gêne visuelle longtemps modérée. Une forme exsudative, d'évolution rapide s'accompagne d'une chute d'acuité visuelle et de métamorphopsies.

-*la neuropathie optique glaucomateuse* : secondaire au glaucome chronique simple à angle ouvert. Asymptomatique au début, la pression s'élève à plus de 22 mm de mercure associée à une excavation papillaire. L'acuité visuelle est conservée pratiquement jusqu'au stade ultime de pré-cécité. La sensibilité au contraste est altérée au stade infra-clinique et la vision colorée est altérée dans l'axe bleu-jaune, évoluant vers une dyschromatopsie d'axe rouge-vert au stade de neuropathie puis vers une achromatopsie au stade d'atrophie optique. La partie moyenne du champ visuel entre 10 et 20 degrés centraux devient déficitaire. Des scotomes péri-centraux isolés évolueront jusqu'au stade ultime ou persistera seulement un îlot de vision centrale, parfois associé à un petit îlot en vision temporale périphérique.

-*la myopie*: c'est une myopie dégénérative, supérieure à -6 dioptries avec une longueur du globe oculaire de 26 mm. Des anomalies chorio-rétiniennes dégénératives et évolutives sont présentes: le plus souvent baisse de la vision de loin avec des métamorphopsies. La baisse de vision est habituellement plus importante en vision de loin qu'en vision de près. La vision de près peut être conservée très longtemps chez de nombreux patients qui maintiennent une acuité de lecture en enlevant leur correction et en rapprochant le texte.

-*la rétinopathie diabétique*: maladie de la micro-circulation, irréversible et invalidante. Le plus souvent, elle est bilatérale avec parfois un décalage évolutif entre les deux yeux. Au départ, l'acuité visuelle peut rester relativement conservée entre 7/10 et 2/10, puis on peut évoluer vers un scotome central, relatif puis absolu, de plus en plus large.

-*le kératocône*: déformation centrale conique de la cornée, dystrophie bilatérale avec un amincissement et de fines opacités centrales. Une chute importante de l'acuité visuelle est induite par l'astigmatisme dû à la déformation cornéenne et une diminution du sens des contrastes pour les détails les plus fins est induite par les opacités. Le champ visuel met en évidence une hyposensibilité différentielle. Une photophobie ainsi qu'une diplopie monoculaire peut être observée.

-*les atteintes d'origine centrale* en rapport avec les traumatismes crânio-cérébraux et les tumeurs cérébrales: les sujets cérébro-lésés peuvent présenter des troubles visuels perceptifs de reconnaissance ou d'identification à des degrés différents allant jusqu'à la cécité corticale. Ces atteintes acquises sont traumatiques ou infectieuses. Les troubles visuels seront alors variables selon les lésions.

3/ Les répercussions du handicap

-sur le développement de l'enfant

**une lenteur d'acquisition de l'information visuelle*

En cas de déficit visuel, quelque soit le niveau d'atteinte, le temps d'acquisition de l'information visuelle (détection de la forme, la taille, la position, la couleur, la brillance, la texture...) est allongé. Cet allongement retentit sur tous les gestes et toutes les actions dont le support est visuel. Les enfants déficients visuels sont donc souvent plus lents, du fait de cette difficulté d'acquisition et cela indépendamment des capacités d'attention ou de concentration propres à chacun. La mise en place des suppléances sensorielles va également en découler.

**des perturbations dans les domaines de la relation et de la communication*

Chez les bébés, l'établissement du premier lien relationnel avec ses parents par le regard est primordial. En cas de déficit visuel profond, des difficultés dans la communication peuvent survenir, les parents étant déroutés par les réactions de leur enfant.

Il convient d'être attentif à l'éventuelle survenue de troubles de la communication en soutenant l'établissement du lien affectif parents/enfants, en notant les étapes de la mise en place du langage, de l'acquisition du « je ». Un mode de relation non visuelle basée sur des signes qui leurs sont propres doit pouvoir s'établir dans la sphère familiale.

Il est parfois très difficile de faire la part des choses entre un trouble de la relation lié au déficit sensoriel isolé, un retard intellectuel ou un trouble de la communication plus sérieux évoluant dans le cadre d'un trouble envahissant du développement avec parfois la présence de traits autistiques.

**la perturbation des possibilités d'imitation*

La possibilité d'imiter les gestes, les comportements, les mimiques des adultes est primordiale dans de nombreux processus d'apprentissage. Le bébé va apprendre en observant et en imitant les adultes qui l'entourent. Ce processus d'imitation étant très perturbé chez un déficient visuel, cela retentira dans de nombreux domaines. La mastication par exemple, est un apprentissage par imitation, après avoir vu et observé les parents lors des repas. Un petit enfant ne saura pas utiliser spontanément le mouvement des mâchoires pour écraser les aliments. Aussi, ils ont du mal à accepter l'introduction des morceaux dans leur alimentation préférant pendant longtemps les aliments mixés. Or, un retard dans l'utilisation de la mastication peut retentir sur l'acquisition de la musculature de la langue et de la bouche et donc sur le déclenchement de l'acquisition de la parole et du langage. Des conséquences apparaîtront dans les domaines de la communication et de la relation: il est difficile d'interpréter les mimiques ou les expressions du visage d'un interlocuteur que l'on ne peut distinguer.

-sur le développement moteur

Les retentissements ne sont ni constants, ni systématiques. Un retard à la tenue de tête chez le bébé, peut être induit par le fait qu'il ne s'appuie pas sur sa vision, et de ce fait n'est pas curieux de découvrir son environnement visuel. Plus tard, un retard d'acquisition de la position assise ne lui permet pas de libérer ses mains pour les activités de manipulation, un retard au déplacement est accentué si l'envie d'explorer l'environnement n'est pas là. Souvent les difficultés apparaissent lors de l'enchaînement des postures: se retourner du dos sur le ventre, d'un côté sur l'autre, passer de la position assise à debout...

-sur le développement de compensations multi-sensorielles

Un déficient visuel va potentialiser et mieux utiliser certaines informations visuelles en faisant appel à d'autres informations sensorielles.

**l'audition*: ils sont attentifs aux stimulations sonores. Mais ils ne doivent pas être surchargés par cette information auditive dont il faut savoir extraire le bon message. Il est important de ce fait de toujours verbaliser nos actions. Le risque est de voir apparaître un comportement d'écoute dominante, ou l'enfant n'agit plus.

**le toucher* est un sens essentiel dans la découverte des propriétés d'un objet lors d'une vision défaillante. A partir d'informations parcellaires, la personne doit reconstituer le tout de l'objet. Le regard est visuel dans un premier temps puis tactile. Paradoxalement, cette compensation est souvent délicate à mettre en place, l'exploration se fera du bout des doigts ou en gardant ses mains en retrait en repliant ses bras. Cela peut prendre parfois des allures de quasi-phobie du toucher, qu'il faudra prendre en compte et rééduquer. En temps normal, une liaison très étroite existe entre la vision et le toucher dans les premiers mois de la vie. Cette coordination visuo-tactile précoce améliore les capacités de discrimination du toucher lui-même. Il est donc important pour un enfant malvoyant de savoir profiter des informations visuelles, même de qualité médiocre, pour pouvoir potentialiser son toucher.

**la proprioception*, qui nous permet de connaître la position de notre corps dans l'espace grâce à des récepteurs localisés dans les muscles, tendons, articulations est un sens très sensible chez les déficients visuels.

-sur le plan psychologique

La personne déficiente visuelle voudra à tout prix conserver «l'image de soi». Elle va chercher avec le handicap, à conserver ou reconstruire une image de ce qu'elle est, qui lui permette d'aimer et d'être aimée, bien avant de chercher à voir ou à comprendre son handicap. Le souci premier n'est pas de faire, de voir ou d'agir malgré le handicap, mais d'être et de se protéger de cette atteinte extérieure à soi.

Pour être aimé et pouvoir grandir, l'enfant devra se conformer à l'image que l'on attend de lui. Dans certaines configurations familiales pathologiques, aucun choix n'existe. L'enfant malvoyant n'est aimé et accepté que s'il dénie sa déficience ou s'il la majore et se confie dans une dépendance complète.

Chez l'adolescent, un soutien psychologique important est nécessaire, en le préparant au travail de deuil. Une problématique identitaire est liée à cette période de la vie où il ne s'agit plus d'un enfant mais pas encore d'un adulte. Cette période de maturation s'avèrera plus longue chez le déficient visuel, ayant des difficultés pour s'identifier chez le sujet voyant.

Chez l'adulte et la personne âgée, le travail de deuil aussi est important. Bien souvent, le fatalisme ou le découragement s'installe chez la personne âgée, qui devra lutter contre la stagnation au stade dépressif et trouver l'énergie destinée à compenser les déficits. Le travail de deuil se fera en trois temps: la dénégation, la dépression puis la réaction.

La vision participe à l'ensemble de nos sens, à la construction de nos connaissances et comportements. Elle a un rôle majeur dans l'apprentissage par observation, imitation, apprentissage souvent implicite, d'où l'importance d'observer le déficient visuel pour repérer ou il regarde.

L'origine de la déficience, congénitale ou acquise, est importante. En effet, les pré-requis seront différents et de fait les stratégies de compensation ne seront pas les mêmes. Comment évaluer alors la vision fonctionnelle?

III/ EVALUATION DE LA FONCTION VISUELLE

Auparavant l'approche était essentiellement centrée sur la prise en compte des limitations existantes dues à la pathologie et méconnaissait pour une large part les potentialités de compensation existant en chacun de nous.

A. La vision fonctionnelle : trois domaines

1/ Notion de vision fonctionnelle

Il est nécessaire de définir la malvoyance pour déterminer l'accès à une mesure d'aide officielle. Mais qu'y a-t-il réellement de commun entre deux malvoyants tant sur le plan fonctionnel que psychologique?

Faye (EU) soulignait déjà il y a 25 ans l'absence de parallélisme étroit entre les données du bilan clinique et la « vision fonctionnelle », c'est à dire la vision utilisable en pratique, à laquelle le patient parvient si il a été entraîné.

Les travaux de recherche sur la vision fonctionnelle seront effectués par Baraga qui effectuera ses premières publications en 1969.

Cette notion de vision fonctionnelle inspirera par la suite la définition de la personne «malvoyante» qui sera énoncée par Corn (élève de Baraga): « une personne ayant une basse vision est celle qui a toujours une vision très détériorée, même après correction, mais qui peut néanmoins accroître sa vision fonctionnelle, par l'utilisation d'aides optiques, d'aides non optiques, par des modifications de l'environnement, et/ou par la mise en œuvre de techniques spécifiques ».

La malvoyance n'y est pas évoquée négativement, par référence à une vision dite normale, à partir de chiffres d'acuité visuelle restreinte ou de diminution du champ visuel, mais positivement, en terme de vision réduite. Cette définition est déterminante car on préférera la notion de personne ayant une «basse vision» à celle de «malvoyant».

Cette approche constitue la base de travail entreprise pour parvenir au développement maximal de la vision fonctionnelle de chacun, qui conditionnera par la suite l'épanouissement de la personne et sa vie future.

2 / La distinction vision fonctionnelle et perception visuelle

Trois domaines sont impliqués dans la vision fonctionnelle.

-la perception visuelle

Elle concerne:

- l'acuité visuelle et la vision du contraste;
- le champ visuel;
- la vision binoculaire et la motricité;
- la fonction du lobe occipital et des autres zones du cerveau, contribuant à la fixation, la fusion des images, et les modifications pour l'accommodation;
- la tolérance de la lumière et la vision des couleurs, ainsi qu'en cas d'anomalies importantes ou absence de vision colorée, la perception des variations de gris.

-les facteurs personnels

Ce domaine comprend naturellement les expériences visuelles antérieures (ou patrimoine de référence) ainsi que les fonctions auxquelles une personne peut faire appel pour réagir à de nouveaux stimuli. En ce sens, la mémoire visuelle est incluse qu'il persiste ou non une possibilité spontanée d'identification de ce qui est « perçu ».

La notion de prototype d'un objet, est-elle la même pour un patient voyant ou malvoyant? Le prototype d'un objet n'est-il pas à redéfinir complètement en fonction des possibilités visuelles «restantes»?

Les cinq facteurs essentiels dans ce domaine sont:

- l'aptitude intellectuelle ou l'intelligence;
- le développement sensoriel, autre que la vision, et la possibilité d'intégration des autres perceptions sensorielles, en complément de la perception visuelle;
- la possibilité de reconnaissance, d'identification de ce qui est vu : c'est l'aspect cognitif;
- l'état psychologique: existence ou absence de motivation pour «voir»;
- les aspects physiques, incluant le développement moteur et l'état de santé général.

-l'environnement visuel

Il comprend les facteurs relatifs à ce qui est perçu:

- la couleur: teinte, saturation, luminosité ou brillance;
- le contraste plus ou moins intense, crée par la lumière tombant sur les différentes parties d'un ou plusieurs objets;
- le temps: la fréquence, la durée et la vitesse de présentation des objets à voir. L'allongement sensible de la durée de présentation des objets pour mieux les «voir » serait plus en relation avec un facteur personnel, cognitif, pour l'identification de ce qui est perçu surtout chez l'enfant n'ayant qu'une expérience visuelle assez pauvre;
- l'espace: la distance de l'objet, mais aussi la distance entre les objets, l'encombrement de l'espace, la dimension, la forme générale et les contours de l'objet;
- l'éclairage: la qualité et la quantité de lumière atteignant l'œil, la réflexion de la lumière à partir de l'objet est importante. Mais attention à ne pas vouloir éclairer plus que nécessaire, risquant de créer une gêne supplémentaire.

N' assimilons pas la perception visuelle qui ne concerne qu'un domaine et la fonction visuelle qui en concerne trois. Il est possible que d'autres recherches amènent à trouver de nouveaux facteurs qui jouent un rôle. Il existe des interférences entre les différents domaines et les différents éléments au sein du même domaine. On pourra faire émerger et développer une vision fonctionnelle en intervenant sur un ou plusieurs de ces domaines.

La notion de voir est liée aux aspects physiologiques ainsi qu'au vécu de la personne.

3/ Le projet de rééducation

Il est très important d'établir un projet de rééducation pour réaliser une rééducation efficace.

Ce projet de rééducation est établi d'après la demande de la personne malvoyante.

La rééducation ne se limite pas à recevoir de l'extérieur un enseignement. Elle est fondamentalement une démarche intérieure, qui a pour objectifs:

-la perte du sentiment de dépersonnalisation;

-la prise de conscience de pouvoir et devoir être toujours « soi-même », tout en ayant un handicap visuel;

-le désir de ne pas se laisser «enfermer» par ce handicap;

-la compréhension des possibilités existantes en chacun, qui peuvent être développées afin de repousser les limites de l'autonomie;

-globalement, la reprise de confiance en soi, pour soi-même, afin d'assumer ses responsabilités vis-à-vis des autres, et non pas seulement recevoir une aide de la part des autres.

L'évaluation doit aller plus loin que l'évaluation clinique qui met en évidence uniquement les déficits et non la vision fonctionnelle qui mettra en évidence les capacités du patient. L'évaluation des «*capacités fonctionnelles*» à l'étape initiale de la rééducation est indispensable.

Ces capacités peuvent être différentes entre deux patients ayant les mêmes déficits.

Dans un premier temps, le projet sera basé sur les désirs, et les opinions que la personne peut se faire d'elle-même et de ses possibilités: le bilan subjectif.

Dans un deuxième temps, un bilan objectif est effectué par l'ophtalmologiste et l'orthoptiste.

A partir seulement des données de ce bilan initial pourra être entrepris tout le travail de rééducation menant à l'acquisition d'une fonction visuelle maximale. Cela impose donc la mise en jeu d'une stratégie spécifique prenant en compte la personne dans son ensemble.

Au terme de ce bilan, un projet de rééducation est construit avec le patient, en fonction de sa demande. Des buts à atteindre sont envisagés, mais les limites dues au déficit sont aussi bien définies. L'examineur doit toujours garder en mémoire que l'objectif est de répondre à la demande précise du patient. On ne doit pas développer son propre projet sans respecter celui du patient. Le but d'une rééducation n'est pas de faire lire une personne à «X Mots par minute» ou de lui permettre de déchiffrer «parinaud Y» mais de lui permettre d'utiliser au mieux ses capacités visuelles actuelles dans sa vie quotidienne et dans ses besoins propres. Il ne s'agit pas de s'éloigner du projet initial établi et d'avoir l'impression de réussir en annonçant des résultats comme son propre score face au patient.

On travaille en rééducation sur le handicap et non les déficits.

Ce projet sert de base à la rééducation. Il permet de fixer la personne malvoyante dans ses objectifs et aux rééducateurs de maintenir le cap de la rééducation et mieux en apprécier l'évolution.

Différents bilans successifs peuvent être faits, pour compléter ou modifier le projet initial, en fonction des résultats obtenus. Un bilan terminal permet de faire le point définitif avec un patient malvoyant, sur ses possibilités actuelles et ses possibilités d'acquisitions complémentaires dans l'avenir.

De ce fait, la rééducation n'est pas une fin, mais une nouvelle étape vers une amélioration des capacités fonctionnelles. Il faut savoir prendre le temps et savoir fixer des objectifs mesurés, avancer par paliers successifs car si l'objectif paraît inaccessible au patient, il sera de suite découragé.

On orientera vers d'autres intervenants de la rééducation et de la compensation du handicap quand les difficultés d'une personne dépasse le cadre de la perception visuelle. Une prise en charge pluridisciplinaire permet d'appréhender tous les aspects des conséquences induites par un handicap visuel. On complètera notre bilan par celui d'un ergothérapeute, d'un avjiste, d'un psychomotricien et enfin d'un psychologue si cela s'avère nécessaire.

La vision fonctionnelle s'améliore si le patient possède une grande efficacité visuelle et développe des grands moyens de compensation lors de la rééducation.

B. L'évaluation clinique objective

1/ L'acuité visuelle et la vision des contrastes

La détermination de l'acuité visuelle est la perception de détails fins à contraste maximum entre un test et son fond ou d'un objet dans le champ visuel. Elle reflète uniquement la fonction fovéale et réduit le fonctionnement de la personne à la qualité de son pouvoir séparateur.

Diverses échelles adaptées permettent de mesurer les acuités comprises entre 5/10e et 1/40e.

La gamme complète d'acuité visuelle s'étend de 1 (10/10) à 0,025 (1/50).

Les échelles utilisées sont logarithmiques, noires sur fond blanc.

Le Dr Bailey a montré l'intérêt des échelles logarithmiques dont il est à l'origine (échelle Bailey-lovie et échelles ETDRS qui en découlent). Après avoir fait l'inventaire de toutes les échelles connues, il constate qu'elles proposent un nombre insuffisant de lettres par ligne pour noter ces basses acuités et que la progression de la taille des lettres, d'une ligne à la suivante, était trop importante. Le principe de l'échelle logarithmique est axé sur une discrimination homogène des lettres pour chaque ligne d'acuité, avec une variation régulière de la taille des lettres, ligne par ligne. Pour une homogénéité, il faut un même nombre de lettres par ligne, soit cinq lettres, de taille identique, avec un espace constant entre chaque lettre d'une même rangée, et un espace entre une ligne de lettres et la suivante égale à la hauteur des lettres de la rangée suivante. Il y a un rapport constant de la progression de la taille des lettres de 0,1 unité logarithmique d'une ligne à la suivante. Les lettres de chaque ligne ont une dimension qui est égale à 80% de celle des lettres de la ligne précédente. La valeur Log Mar diminue lorsque l'acuité visuelle en décimale diminue.

Le test de vision de près comporte une mesure d'acuité par des lettres séparées noires, ainsi qu'une évaluation des capacités de lecture grâce à un texte calibré.

L'acuité sera mesurée avec la correction habituelle du patient, mais également après avoir essayé d'obtenir une emmétropisation en vision de loin avec la meilleure correction possible.

Trois types de facteurs peuvent influencer l'acuité visuelle.

* *Facteurs liés au patient* qui influencent l'acuité visuelle et interviennent dans la focalisation du stimulus lumineux sur la rétine :

-le diamètre pupillaire: l'acuité visuelle est maximale si il mesure environ 2 mm;

-la réfraction: la netteté de l'image sur la rétine influence directement le niveau d'acuité visuelle. Une détermination précise de la réfraction est donc un préalable indispensable à toute mesure de l'acuité visuelle et celle-ci doit être effectuée avec le port de la correction optique optimale;

-l'accommodation: une distance supérieure à 5m est nécessaire pour ne pas la mettre en jeu;

-la transparence des milieux oculaires;

-la topographie rétinienne: l'acuité visuelle est maximale en projetant les tests en ambiance photopique sur les cônes centraux;

-la binocularité: l'acuité en binoculaire est supérieure de 20% à l'acuité visuelle monoculaire;

-l'âge: l'acuité visuelle est de 10/10e vers 5-6 ans, maximale vers 18 ans. Puis, elle diminue (myosis, jaunissement du cristallin, perte neuronale) à 7/10e vers 70 ans. Au delà de 80 ans, une acuité de 5/10e peut être considérée comme normale.

**Facteurs liés au test*

-une luminance du fond constante;

-une ambiance lumineuse de la salle d'examen photopique;

-un contraste des optotypes supérieur à 70% et une durée de présentation suffisante;

**Facteurs psychophysiques*

La sensibilité au contraste de luminance est basée sur la capacité du système visuel de détecter des différences de luminance. Elle est définie comme l'inverse du contraste minimale nécessaire à un observateur pour détecter une fréquence spatiale donnée. La mesure de la sensibilité au contraste en fonction de la fréquence spatiale définit la fonction de sensibilité au contraste (FSC). La sensibilité au contraste s'améliore rapidement au cours des premières années et atteint le niveau adulte.

L'acuité visuelle augmente avec le contraste pour un éclairage donné. Lorsque l'éclairage est faible, la variation de l'acuité en fonction du contraste est importante. Quand le contraste est réduit, il faut augmenter soit la taille du test, soit l'illumination de façon proportionnelle pour atteindre le même seuil. Le contraste ne doit pas tomber en dessous de 70%. Pour de faibles contrastes, inférieurs à 30%, l'acuité visuelle va très nettement diminuer et entraîner une chute de la performance. L'importance du contraste est surtout nette pour des tests de petites dimensions, c'est à dire pour des acuités élevées.

L'échelle de Pelli-Robson est très utilisée.

2/ Le champ visuel

Le champ visuel permet de localiser avec précision la lésion en cause sur la voie optique. On détermine le pourtour du champ visuel ainsi que les éventuelles amputations qu'elles soient centrales, périphériques ou mixtes en monoculaire et binoculaire.

La périmétrie cinétique à deux variables de Goldmann est choisie préférentiellement à l'utilisation d'une périmétrie automatisée de type Humphrey, de réalisation plus difficile chez le malvoyant.

Un échange indicatif entre le patient et le périmétriste est indispensable, le malvoyant ayant besoin d'une stimulation constante. Il est important d'apprécier la profondeur du scotome, absolu ou relatif.

Le champ visuel Goldmann présente un inconvénient, il est dépendant de l'opérateur et non totalement reproductible. Idéalement, « on ne trouve bien que ce que l'on cherche ». Il explore moins bien le champ visuel central que la périmétrie statique. Il permet l'analyse du champ visuel périphérique mais il met très difficilement en évidence les déficits localisés.

Chez l'adulte, il va de 60° en nasal à 90° en temporal. Il s'étend vers le haut aux alentours de 50° (en fonction de la prééminence de l'arcade sourcilière) et vers le bas à 70°. Très petit à deux, trois mois, il est presque complet à 1 an.

3/ La vision colorée

Elle augmente considérablement les possibilités de contraste visuel par rapport à la vision en noir et blanc et par conséquent la capacité de discrimination visuelle. La vision des couleurs optimale est obtenue au centre de la rétine.

Notre vision est trichromatique basée sur trois types de cônes et les couples antagonistes «rouge-vert» et «bleu-jaune».

Pour qu'un test soit à même de déceler toutes les formes de dyschromatopsies, congénitales ou acquises, il doit tester:

-le versant «rouge-vert» du spectre visible, c'est à dire les cônes «rouges» et «verts», le rapport entre leur sensibilité respective et le couple antagoniste «rouge-vert»;

-le versant «bleu-jaune» du spectre visible, c'est à dire les cônes «bleus», le rapport entre leur sensibilité et celle de l'addition «rouge + vert» et le couple antagoniste «bleu-jaune».

L'examen de la vision colorée revient toujours à tester directement ou indirectement la sensibilité pour la tonalité, par des tests de confusions de couleurs qui sont :

-Soit des tests de lecture (couleurs monochromatiques spectrales), planches pseudo-isochromatiques de type ishihara qui recherchent l'égalité apparente des couleurs normalement différentes. Le principe est de choisir pour chaque planche deux couleurs sur une ligne de confusion d'un sujet daltonien caractérisé, de sorte que le motif se confonde avec le fond pour le sujet anormal. Ils ont été conçus pour tester les déficits rouge-vert, dépistant essentiellement les dyschromatopsies congénitales;

-Soit des tests de classement (couleurs pigmentaires) de type 100 hue, 15 hue, 28 hue qui recherchent la proximité apparente de couleurs normalement éloignées. Leurs tonalités sont constantes et visibles par tous les sujets normaux. La tonalité est de même saturation et de même luminance, couvrant l'ensemble des couleurs spectrales et extra-spectrales. Ils sont très performants pour le diagnostic des dyschromatopsies acquises, décrivant principalement l'axe d'une dyschromatopsie.

On utilise des tests désaturés (15 hue désaturé de Farnsworth, le 28 hue désaturé détectant plus facilement les confusions d'axe bleu-jaune) pour mettre en évidence des atteintes acquises débutantes, non perçus par les tests classiques.

Chez le nourrisson, la sensibilité chromatique est étudiée par la méthode du regard préférentiel. Dès le 3^e mois, l'enfant préfère regarder le stimulus comportant une composante chromatique. Mais il n'est pas certain que les enfants utilisent leurs capacités de vision chromatique avant l'âge de 6 ou 7 mois. La sensibilité adulte est atteinte à l'adolescence. La sensibilité chromatique évolue de manière linéaire jusqu'à 8 -10 ans puis s'inverse à l'âge adulte.

4/ L'électrophysiologie visuelle

L'électro-oculographie, l'électro-rétinographie et les potentiels évoqués visuels complètent souvent le bilan. Ils renseignent sur l'intégrité fonctionnelle des cellules rétiniennes ainsi que sur la transmission des informations émanant de la rétine jusqu'au cortex occipital.

L'ERG est le témoin de l'état fonctionnel de la rétine. La plupart du temps, il est normal dans les atteintes récentes des voies visuelles. La durée de l'examen peut varier de 5 minutes (protocole court) à 40 minutes (protocole international de l'ISCEV avec 20 minutes d'obscurité totale).

L'interprétation des tracés porte sur l'analyse de la morphologie, l'amplitude et le temps de culmination de ses ondes. La réponse est en grande partie proportionnelle au nombre de photorécepteurs mis en activité ainsi que la surface rétinienne fonctionnelle.

Les tracés sont caractérisés par différentes ondes successives: une onde «a» (activité des photorécepteurs), une onde «b» (activité des couches des cellules bipolaires et cellules de müller) et accessoirement une onde «c».

L' ERG pattern et l'ERG multifocal peuvent être réalisés parfois.

L'EOG nécessite une légère participation du patient, il n'est donc pas praticable avant 5 ans. Il requiert une oculomotricité extrinsèque normale, des mouvements de saccades horizontales étant nécessaires à son enregistrement. Il est utile dans toutes les pathologies de l'étage pré-réceptoral de la rétine et normal en principe dans la pathologie neuro-ophtalmologique.

Selon le protocole de l'ISCEV, il est caractérisé par 3 valeurs:

-la valeur de base, reflet du potentiel cornéorétinien mesuré en ambiance photopique;

-la valeur minimale (ou dark trough:DT) correspond à la valeur du potentiel cornéorétinien vers la 10^e minute d'adaptation à l'obscurité;

-la valeur maximale (ou light peak: LP) correspond à la valeur du potentiel cornéorétinien vers la 8^e minute d'adaptation à la lumière;

Le rapport d'Arden est égal au rapport entre la valeur maximale à la lumière et la valeur minimale à l'obscurité multiplié par 100.

Les PEV résultent de l'enregistrement des variations de potentiels générés par l'activité du cortex occipital consécutif à un stimulus visuel. Ils étudient le fonctionnement maculaire et péri-maculaire ainsi que la conduction des voies visuelles. Deux types de stimulations peuvent être utilisées pour générer deux types de PEV: les PEV flashes ou les PEV par damiers alternants. Trois tailles de cases du damier sont utilisées: 60 minutes étudient la zone péri-maculaire, 30 minutes la zone maculaire, ceux de 15 minutes la zone fovéolaire avec les zones de conduction qui leurs sont respectivement attribuées. Les réponses obtenues comportent une onde principale positive P100. On observe quatre ondes de polarité alternativement négatives et positives dites N75, P100, N135 suivies d'une quatrième onde positive plus inconstante. La réponse fovéolaire participe très largement à la genèse des PEV. Le signal émis par la rétine centrale est conduit par les voies visuelles avec une amplification importante du signal issu de la macula par le corps géniculé latéral et par l'aire corticale striée. Ainsi, quand l'intégrité du fonctionnement rétinien est certaine, les PEV renseignent sur l'état des voies de conduction visuelle. L'interprétation des PEV porte sur la morphologie, l'amplitude et les temps de culmination des différentes ondes, en particulier de l'onde P100. Les résultats sont comparés selon l'œil fixateur et le recueil occipital.

Pour un bilan fonctionnel complet, l'examen de la transparence des différents dioptries successifs du globe oculaire ainsi que le fond d'œil seront effectués. D'autres examens complémentaires tels que l'OCT ou l'angiographie pourront être réalisés.

5/ La vision binoculaire et la motricité

L'étude de oculomotricité est un des facteurs de l'appréciation de l'efficacité visuelle. Une évaluation de la statique et de la dynamique oculaire sera faite: la fixation d'une part puis les mouvements de poursuites et de saccades pour la prise d'information visuelle. Nous observons la qualité de ces mouvements ainsi que la capacité à fixer.

-La fixation est une action volontaire, c'est le maintien sur la fovéa d'une cible préalablement déterminée. La fixation peut demeurer centrale mais parfois elle va s'excentrer. La fixation dépend en effet des facteurs lésionnels, des surfaces et secteurs atrophiques ou d'îlots à l'intérieur du scotome. Une fixation de substitution peut alors s'installer: la PRL (Preferred Rétinal Location). Il sera parfois difficile d'utiliser cette néofixation, l'excentration ne sera pas spontanée.

-la poursuite, c'est le maintien de la fixation sur une cible en mouvement régulier et à vitesse modérée. La qualité de la poursuite va varier en fonction de la direction du mouvement selon ou la cible se dirige. Elle n'intervient pas dans la lecture mais c'est un indicateur de l'intégrité du système visuel. Quand la fixation est excentrée, la poursuite est irrégulière et anarchique, remplacé par une succession de saccades d'amplitude variable. L'atteinte de la poursuite est plus ou moins proportionnelle au degrés d'excentricité de la fixation.

-la saccade, est initialisée par la rétine périphérique lors du captage visuel de la cible et se termine sur une fixation en achevant le mouvement sur l'objet. Les saccades se feront alors parfois en plusieurs temps. Les saccades sont des mouvements oculaires automatiques et rapides normalement. Dans le cas de la dégénérescence liée à l'âge, les mouvements de saccades et poursuite sont perturbés par le scotome central. On a souvent des pertes du stimulus pour les mouvements de petites amplitudes.

La position binoculaire doit être étudiée ainsi que les éventuelles possibilités fusionnelles. Ces possibilités pourront être selon les cas, bénéfiques ou gênantes dans certaines activités ou avec certains systèmes optiques. Il faudra parfois encourager la neutralisation de l'œil anciennement fixateur, le plus atteint.

-*les vergences*. Il s'agit la plus part du temps de vergence motrice. On ne peut pas toujours travailler les vergences fusionnelles, notamment dans les atteintes centrales. La qualité de la fusion est proportionnelle à la qualité visuelle. On peut avoir un dysfonctionnement binoculaire avec une perte des points rétinien correspondants. La convergence est souvent médiocre.

L'étude de la discrimination, c'est la capacité à reconnaître un objet, une forme, des caractères écrits, un contour sur fond simple ou complexe. Quand la vision est normale, la rétine périphérique ou centrale sont sollicitées en fonction de la nature de l'image à reconnaître (présence de détails fins, silhouettes ...). La reconnaissance est possible si l'image se stabilise sur la rétine. La fixation, les saccades, la recherche dans l'espace visuel sont mis en jeu. La lecture est une action complexe qui nécessite la discrimination précise de caractères et de mots par la rétine centrale mais aussi une anticipation visuelle sous le contrôle de la rétine périphérique.

Enfin, l'étude de la coordination oculomanuelle (COM), c'est à dire la réalisation du geste sous contrôle visuel, au cours de différentes tâches. Elle s'effectue souvent sous contrôle fovéal et sera souvent perturbée chez un malvoyant. On recherchera les erreurs de localisation et les erreurs de repérage et on notera si elles sont systématiques. Ce contrôle visuel implique la participation de la motricité oculaire et de la discrimination. Le geste et le regard s'associent dans l'action et la maîtrise des deux aboutit à la précision.

L'évaluation de la vision fonctionnelle doit mettre en évidence le retentissement de la pathologie invalidante sur un fonctionnement normal.

L'ensemble des examens nous renseignent sur les déficits nuisant à la prise de l'information visuelle. Il est impossible d'obtenir le retentissement concret de ces examens sur les activités de la personne malvoyante, ses réelles incapacités. Les personnes malvoyantes possèdent un potentiel visuel qu'elles utilisent dans la vie pratique, qui dépasse de beaucoup la notion trop restrictive d'acuité visuelle.

Le but de ce premier bilan est de déterminer si le système visuel et les autres systèmes sensoriels fonctionnent au mieux de leurs possibilités.

Si ce n'est pas le cas, une rééducation de la vision fonctionnelle ou rééducation basse vision doit être mise en place afin d'optimiser les capacités visuelles et de parvenir à un meilleur niveau d'autonomie.

Au cours du bilan orthoptique, on a pu évaluer de manière objective la vision fonctionnelle mais qu'en est-il de son évaluation subjective? Que ressent un patient malvoyant? Il est primordial d'évaluer le handicap ressenti. Ce potentiel visuel qu'est la vision fonctionnelle doit être quantifiée.

C. L'évaluation du handicap

Les déficits visuels entraînent des incapacités et donc un handicap dans certaines situations, altérant par conséquent la qualité de vie d'une personne. L'évaluation par les patients eux-mêmes de leur qualité de vie en relation avec leur état de santé peut se faire grâce à l'utilisation «d'un questionnaire de qualité de vie» généralement auto-administré.

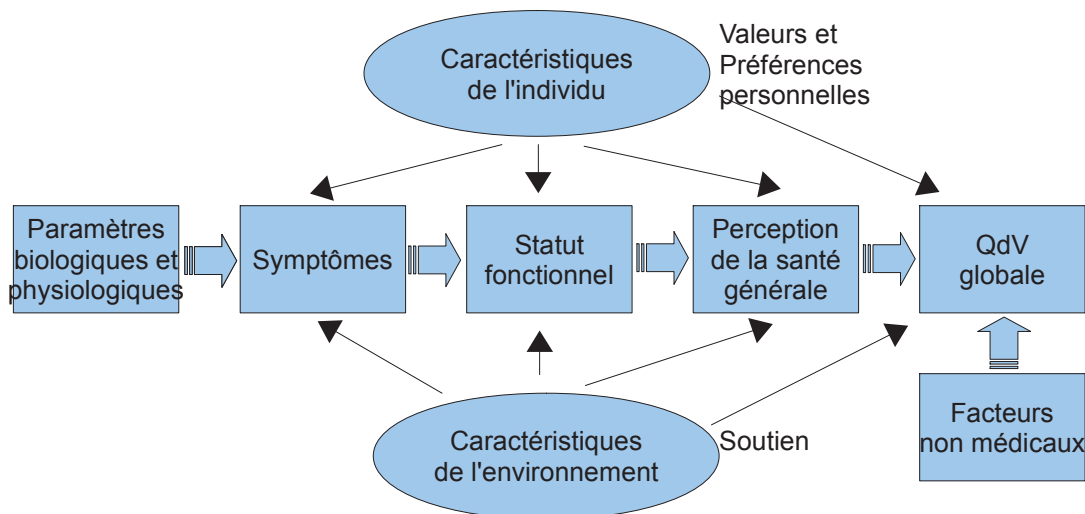
1/ Notion de qualité de vie: définition et intérêt

La notion de qualité de vie, en relation avec la santé, a pour objectif la possibilité de mieux prendre en considération la perception par le patient de son propre état de santé en mettant au point des instruments de mesure spécifiques. Elle s'inspire de la définition de l'OMS qui ne définit plus la santé comme l'absence de maladie mais comme un état complet de bien-être physique, psychologique et social.

Pour Schipper, la qualité de vie liée à la santé, représente, tel que le patient le perçoit, l'effet d'une maladie et de son traitement sur la vie quotidienne d'un patient. Cet effet général s'exprime en grands domaines comme l'activité physique, l'état psychologique, les relations sociales. Cette définition légitime le rôle central du patient dans l'évaluation de la prise en charge.

Il est évident que la Basse Vision perturbe le bien être, l'adaptation à l'environnement, la capacité d'action du patient déficient visuel et a des conséquences donc sur la qualité de vie.

La qualité de vie est un critère subjectif dont le niveau ressenti est la résultante de l'expression de la maladie et des interventions destinées à influencer sur les symptômes ou à améliorer le pronostic, ainsi que de l'interaction des facteurs personnels et environnementaux sur la perception qu'en a le patient. Wilson a proposé un modèle représentant la complexité de ces interactions.



Modèle conceptuel de la qualité de vie en Santé
représentant la complexité des interactions, d'après Wilson 1995

La qualité de vie est de plus en plus utilisée comme critère d'évaluation en santé, c'est un critère d'évaluation scientifiquement reconnu. Son utilisation dans le cadre de la recherche clinique est fréquent mais reste limitée dans l'évaluation thérapeutique.

2/ Le questionnaire de qualité de vie

Le développement du questionnaire est un processus complexe et long, requérant une collaboration multidisciplinaire, et une méthodologie rigoureuse. Il s'agit de définir la finalité de la future échelle de qualité de vie, les concepts étudiés mais aussi de décrire la population à qui s'adresse l'étude. Les modalités d'administration et sa présentation seront définies.

L'établissement d'une liste initiale d'items est effectué, découlant de la confrontation d'entretiens réalisés auprès d'un échantillon de patients présentant la pathologie étudiée, à l'avis d'experts de la pathologie en cause, afin d'établir une liste des domaines de qualité de vie concernés. Il est possible de retenir des domaines déjà mis en évidence dans la littérature. Une réduction des items sera alors effectué avant de proposer le questionnaire définitif.

Sa validité et sa fiabilité doivent être établis pour chaque population étudiée. La fiabilité d'un questionnaire de qualité de vie est la capacité de l'instrument à donner des résultats comparables dans des situations comparables. Il doit être reproductible, comprenant la stabilité dans le temps et la fiabilité inter-observateurs.

Ce questionnaire pourra être auto-administré ou administré par un enquêteur.

On aboutira à un score global ou des scores par sous échelles.

Ces échelles de qualité de vie sont représentées par des questionnaires, constitués d'une liste de questions ou items, qui sont souvent regroupés en domaines ou sous-échelles. Les questions sont binaires ou à choix multiples jusqu'à cinq points en général. Afin de pouvoir établir les scores, chaque niveau de réponse possible est affecté d'une valeur (exemple: 1=jamais, 2=parfois, 3=très souvent). L'établissement du score d'une échelle consiste soit à établir la moyenne des valeurs des réponses fournies par le patient (convertie ou non en pourcentage du total possible), soit à calculer la somme des valeurs des réponses. Ceci s'applique également pour l'établissement des scores par sous-échelle.

-Son utilisation en ophtalmologie

L'intérêt pour le domaine de qualité de vie en ophtalmologie a démarré dans le milieu des années 90. Des échelles ont été développées pour étudier certaines pathologies sous l'angle de la qualité de vie. Les échelles génériques, s'appliquent à un vaste ensemble de conditions pathologiques et les échelles spécifiques s'intéressent à une pathologie ou à un groupe de pathologie.

On relève parmi les échelles génériques le SIP et le SF-36, parmi les plus anciennes, les plus connues et les plus utilisées. Leur avantage est leur quasi universalité mais leur inconvénient majeur consiste en un manque de sensibilité à mesurer des changements subtils de la qualité de vie liés à des pathologies précises et à leur prise en charge, en n'en explorant pas les aspects spécifiques.

Parmi les échelles spécifiques, les plus polyvalentes sont le VF-14, initialement développé pour la cataracte, mais également le NEI-VFQ ou le DLTV qui ont été utilisés pour l'étude du glaucome ou de la dégénérescence maculaire (cf annexe 2).

-Son utilisation en orthoptie

Une évaluation du handicap sous la forme d'un questionnaire «de qualité de vie» peut être introduit dans le bilan orthoptique afin de mieux connaître les capacités, les limites et les attentes du patient déficient visuel.

Dans le cadre d'une étude clinique, l'ARIBA a fait une étude prospective pour apprécier les effets de la rééducation dans le cadre de la DMLA telle qu'elle est pratiquée en France à la fois dans des centres pluridisciplinaires, dans les services hospitaliers d'ophtalmologie et dans des cabinets de ville. Des questionnaires de qualité de vie (VF14 et NEI-VFQ25) et un questionnaire d'humeur (GDS), ont été administrés avant la rééducation et 6 mois après le début de cette rééducation basse vision pour apprécier les effets de la rééducation.

Cette étude s'est donc faite dans le cadre d'une recherche clinique mais qu'en est-il en pratique de l'utilisation d'un questionnaire de qualité de vie dans le cadre de la consultation?

Les véritables questionnaires de qualité de vie sont peu utilisés en orthoptie. Il n'existe pas de bilan uniformisé, un questionnaire de qualité de vie n'est pas toujours mis en place lors du bilan orthoptique ou de manière différente. Les réponses attendues seront qualitatives ou quantitatives. Selon les centres, les services hospitaliers ou les cabinets privés, les bilans vont être personnalisés.

-Une Méthode d'évaluation et de rééducation de la vision fonctionnelle (cf annexe 2) a été créée par *l'équipe du Professeur Menu*, résultat d'une réflexion pluridisciplinaire où chercheurs et rééducateurs ont travaillé ensemble.

Le but de leur méthode est de répondre aux besoins spécifiques de personnes adultes atteintes d'une malvoyance acquise. Cet outil a été fait pour évaluer les capacités et les stratégies de perception et mettre en place un travail de rééducation mieux défini. Une orientation vers d'autres intervenants de la compensation du handicap est faite lorsque les difficultés d'une personne dépassent le cadre de la perception visuelle.

Ces grilles d'évaluation sont groupées en trois domaines, la vision éloignée (perception et déplacements), la vision rapprochée (pour la perception et la coordination) et le dernier, la vision rapprochée (la perception fine: la lecture). La colonne activité relate les informations subjectives liées à la qualité de vie.

Pour la vision éloignée, les items choisis concernent le déplacement, les loisirs et la lecture à distance. Pour la vision rapprochée, la perception et la coordination, les items sont choisis dans les activités de la vie journalière et les activités écrites. Pour la perception fine, les items seront choisis par rapport à l'activité de la lecture. Les items sont riches et diversifiés mais les réponses sont binaires, uniquement une notation de 0 à 1 (pas de problème ou difficultés). On mentionne lorsque le patient n'est pas concerné par l'activité ou en attente de celle-ci. Une croix dans la colonne «vision fonctionnelle» indique les items à travailler en rééducation.

Cette évaluation de la qualité de vie se veut qualitative.

-Le questionnaire d'évaluation de la qualité de vie établi par Monsieur Vettard, orthoptiste, utilisé au centre Rabelais de Lyon permet une approche quantitative (cf annexe 2).

Six domaines d'étude ont été choisis: le déplacement, les loisirs, le repérage en ville, l'activité de la vie journalière, la lecture et l'écriture.

Le degré d'incapacité sera évalué grâce à des réponses à choix multiples allant de 0 à 4. Une graduation est faite, allant de l'impossibilité à réaliser une activité (0) à l'autonomie (4).

Les items sont peut-être moins précis mais se veulent plus rapides, ce qui aura son importance pour l'orthoptiste qui remplit le questionnaire en consultation ou pour le patient amené à le faire seul.

Des questionnaires sont utilisés dans le cadre du bilan orthoptique lors de la consultation, on parle de «questionnaire de qualité de vie» car ils font appel à la perception du patient et sont proches dans la forme et d'un point de vue méthodologique des questionnaires de qualité de vie auxquels ils sont souvent assimilés. Mais c'est un abus de langage. Ce ne sont pas de véritables questionnaires de qualité de vie comme ceux utilisés en recherche clinique.

Cette notion très importante de qualité de vie est depuis longtemps, au cœur de la préoccupation d'autres rééducateurs notamment les ergothérapeutes. La sortie toute récente d'un questionnaire de qualité de vie établi par les ergothérapeutes à l'ARAMAV en est la preuve.

Le projet orthoptique de rééducation en basse vision aura deux objectifs:

-restaurer la capacité à orienter le regard, la localisation visuelle et l'organisation du geste mais aussi que l'aide optique recherchée soit maîtrisée et utilisée. Il faut mettre en place des compensations fonctionnelles et optiques ainsi que la réorganisation de l'action en fonction des contraintes imposées par la déficience. Chez l'enfant, il s'agira davantage «d'instaurer».

-maintenir l'autonomie pour l'adulte, et la capacité pour l'enfant de se construire aussi harmonieusement que possible avec sa déficience. Ceci constitue l'enjeu essentiel de la prise en charge orthoptique, contribuant à la stabilisation ou à l'amélioration de la qualité de vie.

La démarche de la rééducation est donc maintenant tout autre puisqu'elle s'appuie:

-sur l'analyse des « pertes » liées à la survenue du handicap, avec une perte d'autonomie dans les déplacements, les loisirs, la lecture, l'écriture, la vie quotidienne;

-sur les possibilités de compensation de ces « pertes » par le développement des autres sens en tant que moyen de saisie d'informations de ce qui ne peut être vu, ainsi que par l'acquisition de techniques spécifiques: les aides optiques, le braille, la locomotion, les techniques avjistes... Elle comporte également un soutien psychologique pour aider chaque personne à une reprise de confiance en elle, à une attitude plus positive quant à son devenir.

III/ ILLUSTRATION CLINIQUE

L'évaluation du handicap se fera de manière systématique lors de chaque consultation au travers d'un questionnaire. Cette étude subjective permettra de connaître les incapacités ressenties par le patient, voie de conséquence de la pathologie. Peut-on quantifier réellement ces incapacités, et cela a-t-il un intérêt?

A. Étude clinique

1/ La population étudiée, les limites

Ces patients ont été rencontrés entre le mois de décembre 2011 et le mois de février 2012 au cours de consultations qui ont eu lieu au centre régional de soins et d'éducation spécialisés pour déficients visuels Alfred Peyrelongue en Gironde avec le Dr Mortemousque ainsi que dans le cabinet du DR Pelet à Bordeaux.

Cinq patients dont 2 femmes présentant une basse vision, ont été vus en consultation. Les patients ont été choisis volontairement pour leur différence d'âge, appartenant chacun à des tranches différentes (pré-adolescent, adolescent et adulte). Le plus jeune a 11 ans et demi et le plus âgé 84 ans.

Alors que certains patients sont pris en charge pour la première fois ou récemment dans le cadre de pathologies acquises, d'autres sont suivis depuis de longues années dans le cadre de pathologies congénitales.

J'ai exclu la population allant des nourrissons jusqu'aux enfants de 10 ans. Les patients vus en consultation ne présentaient pas non plus de polyhandicap lourd.

Ils ont été suivis en consultation pour des raisons différentes que nous allons évoquer ci-dessous:

- suivi dans le cadre de prématurité ou de complications à l'accouchement;
- suivi de pathologies d'origine génétique héréditaires et familiales;
- problème de comportement visuel;
- baisse d'acuité visuelle;
- déformation visuelle apparue brutalement.

L'examen a permis de relever des pathologies diverses:

- certaines pathologies dès la naissance ont entraîné les parents dans un suivi et un contrôle clinique régulier de leur enfant, pour des problèmes d'aniridie ou de rétinite pigmentaire;
- chez les adultes, une apparition ou une aggravation d'un problème déjà existant les a incités à consulter, laissant apparaître une DMLA, une complication de myopie forte ou une atrophie rétinienne.

Les pathologies diagnostiquées sont les suivantes:

-l'aniridie, est une malformation congénitale héréditaire avec une transmission autosomale dominante. Elle est bilatérale mais pas forcément symétrique. Il persiste parfois un peu d'iris périphérique. L'aniridie peut être associée à une cataracte, des opacités cornéennes, un glaucome, une hypoplasie maculaire et parfois papillaire, souvent associés à un nystagmus. Elle s'accompagne de photophobie et d'une très mauvaise acuité visuelle souvent dûe à une hypoplasie maculaire.

-la rétinite pigmentaire et le Syndrome de bardel-biedl

C'est une maladie héréditaire, bilatérale, dégénérative de la rétine qui conduit à la cécité. L'acuité visuelle reste assez bien préservée jusqu'à l'âge de 10 ans. L'héméralopie ou cécité nocturne est le signe précoce. Il existe souvent une lenteur d'adaptation à l'obscurité avec une gêne importante lors du passage d'un environnement lumineux clair à un environnement plus sombre. La sensibilité à l'éblouissement est accrue. Le champ visuel est atteint secondairement sous l'aspect de scotome annulaire avec une zone centrale et périphérique normale. Ce scotome siège entre 30° et 60° et va progresser à la fois vers le centre et la périphérie.

A un stade ultime, il ne persiste qu'un champ tubulaire central et quelques îlots périphériques qui permettent une aide à l'orientation dans l'espace importante, mais qui disparaîtront par la suite. La vision des couleurs est altérée, avec une dyschromatopsie d'axe bleu jaune et parfois une achromatopsie. La rétinite est associée à un syndrome de Bardet-Biedl ou se côtoient une oligophrénie, une obésité et une polydactylie.

L'évolution des signes fonctionnels est bien souvent mal évaluée par le patient, surtout le rétrécissement du champ visuel.

-la Dégénérescence Maculaire Liée à l'Age (DMLA), est une pathologie du vieillissement oculaire. C'est l'ensemble des lésions dégénératives de la région maculaire, survenant après 50 ans sur un œil auparavant normal, associant à divers degrés des anomalies de l'épithélium pigmentaire, de la rétine, des drusens, des neovaisseaux choroïdiens.

Les formes exsudatives de la DMLA sont définies par l'apparition et le développement de néo vaisseaux choroïdiens, responsables d'une diffusion de sang ou de sérum sous la rétine maculaire.

Les patients présentent une diminution de l'acuité visuelle, surtout de près avec des métamorphopsies, une baisse de l'acuité visuelle mésopique et de la vitesse de récupération après éblouissement maculaire, une altération de la vision du contraste de luminance, une dyschromatopsie d'axe bleu-jaune, mais également un scotome para-central qui a tendance à s'accroître et devenir central avec l'évolution de la pathologie.

-la myopie forte

Des anomalies chorio-rétiniennes dégénératives et évolutives sont présentes: croissant atrophique juxtapapillaire, plages atrophiques qui s'étendent au pôle postérieur et staphylome. Une extension de plages atrophiques à la macula peut survenir en raison de ruptures multiples de la membrane de bruch ou d'une complication néovasculaire entraînant une baisse de vision et des métamorphopsies. La baisse de vision est habituellement plus importante en vision de loin qu'en vision de près. La vision de près peut être conservée très longtemps chez de nombreux patients qui maintiennent une acuité de lecture en enlevant leur correction et en rapprochant le texte. Ces patients présentent un risque de décollement de rétine.

2/ Le matériel et les méthodes de mesure

L'acuité visuelle est mesurée sur l'échelle logarithmique de Novartis en vision de loin, en monoculaire puis en binoculaire. L'échelle de Parinaud est utilisée pour la vision de près.

La vision des contrastes est évaluée en vision de près sur «qualitest VP», établi grâce au partenariat théa-aramav, en monoculaire.

Pour *l'étude du champ visuel*, la périmétrie cinétique à deux variables de Goldmann est choisie préférentiellement. Cela consiste à déplacer un stimulus lumineux sur une coupole de luminance constante, de la périphérie vers le centre, jusqu'à ce que le sujet qui fixe un point central le perçoive. Cela permet de mettre en évidence des isoptères en faisant varier la taille et la luminance du stimulus. Les isoptères sont les courbes de même sensibilité rétinienne. L'examen est toujours délicat quand la stabilité de la fixation fovéale est compromise, comme dans la DMLA parfois. La localisation rétinienne du point de fixation peut varier pendant le test, rendant aléatoire la définition précise de la taille, des limites et de la surface du scotome. On explorera trois isoptères :V4, III1 et II1. L'isoptère le plus périphérique sans correction puis les III et le II avec correction.

Pour mémoire, le champ visuel s'étend chez l'adulte de 60° en nasal à 90° en temporal, vers le haut aux alentours de 50° et vers le bas à 70°.

Ce champ visuel sera effectué en monoculaire puis en binoculaire (champ visuel esterman, utile à la commission technique d'orientation et de reclassement professionnel dans la reconnaissance de pourcentage d'invalidité du patient). Des stratégies pourront être mises en place lors de la rééducation afin d'optimiser les fonctions visuelles.

On mettra ainsi en évidence les déficits campimétriques, très variés en fonction des pathologies.

L'examen de *la vision colorée* peut s'effectuer avec la même précision et la même reproductibilité que celui du champ visuel. Pour des résultats fiables, l'examen doit se faire dans une pièce avec un éclairage de 400 lux, sur un support de travail brun non réfléchissant. Les tests seront effectués en monoculaire avec correction optique (non teintée).

Les tests de classement utilisés seront le 28 hue ou le 15 hue saturé et désaturé. La désaturation apparente sera alors accentuée lors des atteintes pathologiques. Les atteintes acquises débutantes seront mises en évidence.

-Test Panel D15 saturé de Farnsworth (15 pions mobiles à aligner par ordre de tonalités successives à partir d'un pion de référence). Il comporte de grands intervalles de tonalités. Ainsi, les tonalités opposées suivant l'axe d'une dyschromatopsie paraîtront, chez le sujet atteint, facilement plus proches que les tonalités successives. Le sujet fera alors des erreurs de classement entre pions diamétralement opposés. Les confusions diamétrales se traduisent par des lignes de confusion dont la direction indique l'axe et leur nombre la gravité de la dyschromatopsie.

Le cercle coloré est incomplet pour mieux faire ressortir les confusions d'axe rouge-vert. Ce test n'a qu'une valeur diagnostic limitée. Il manque de sensibilité.

-Le test 28 hue (28 pions soit 1 pion sur 3 par rapport au 100hue). Ses pions de même luminosité et saturation que ceux du 100 hue, forment un cercle complet autour du blanc standard C du diagramme des couleurs, ce qui permet de reconnaître aussi bien les confusions d'axe bleu-jaune que celle d'axe rouge-vert. L'équidistance des tonalités et leur plus grand nombre améliorent la continuité chromatique du test, évitant de fausses lignes de confusion, en particulier chez l'enfant. Sa valeur diagnostique qualitative et quantitative est analogue à celle du panel D15 standard.

-Le test Panel D-15 désaturé de Lanthony, test plus sensible que le panel d-15 saturé. Il a gardé les mêmes tonalités, a augmenté la luminosité et a diminué la saturation. Il permet de détecter un déficit léger ou débutant de la vision colorée. L'efficacité clinique de ce test est supérieure à celle des tests standards pour le dépistage des trichromatismes anormaux, mais surtout pour le diagnostic des dyschromatopsies acquises. Deux lignes de confusion sont pathologiques avant 40 ans, trois lignes de confusion le sont à tout âge. L'évaluation qualitative permet de distinguer les dyschromatopsies d'axe rouge-vert de celles d'axe bleu-jaune, à moins d'un classement irrégulier ou anarchique.

Chez les personnes âgées, noter les effets du jaunissement cristallinien, même sans opacité majeure.

L'évaluation du handicap sera effectuée grâce à l'administration d'un questionnaire de qualité de vie établi par Monsieur Vettard (cf annexe2).

Ce questionnaire s'adresse aux patients présentant une basse vision, enfants ou adultes, quelque soit la pathologie. Les patients doivent être capables de répondre au questionnaire. Il est nécessaire d'avoir un niveau de base de cognition et de mémoire.

Six catégories seront explorées: les déplacements, les loisirs, le repérage en ville, les activités de la vie journalière, la lecture et l'écriture. Dans chaque domaine, des items différents, basés sur les activités de la vie courante, vont être explorés et pour lesquelles nous essayerons d'établir un score en fonction des difficultés ressenties pour chaque activité. Les questions sont à choix multiples. Pour chaque niveau de réponse, on a quatre possibilités, le chiffre 4 correspond à une autonomie pour réaliser l'activité jusqu'à 0 ou il est impossible de réaliser l'activité. Une colonne «ne concerne pas le patient» et une colonne «attente», laisse apparaître les désirs de solution émanant de la personne malvoyante. Un score total par catégorie sera alors établi en calculant la somme des valeurs des réponses.

Le questionnaire est administré et rempli par un évaluateur externe, l'orthoptiste, sans influencer bien sûr les réponses du patient. Cela était préférable à une auto-administration car le remplissage des items peut poser des difficultés à un patient malvoyant.

B. Résultats cliniques

Les résultats de ces différents cas cliniques sont présentés dans l'annexe 3.

Les deux premiers cas cliniques sont deux jeunes garçons, présentant une pathologie congénitale et donc suivi depuis leur plus jeune âge.

Cas n°1 garçon de 11 ans et demi

Aniridie bilatérale congénitale et hypertension oculaire
hyploplasie maculaire et nystagmus

Cas n°2 garçon de 19 ans

rétinite pigmentaire dans le cadre d'un syndrome de Bardet-biedl

Les trois cas suivant sont des adultes présentant une pathologie acquise.

Cas n°3 femme de 84 ans

DMLA néovasculaire depuis 25 ans sur OD et neutralisation OG

Cas n°4 femme 68 ans

monophtalme OG, suivi pour glaucome et cataracte secondaire

Cas n°5 homme de 62 ans

Myopie forte, choroïdose myopique bilatérale étendue et DMLA (neovaisseaux OD) et glaucome

C. Discussion

1/ Analyse globale

Mais il n'y a qu'une corrélation modérée entre l'acuité visuelle et le score du questionnaire. Les incapacités ou handicap ressentis pour une acuité visuelle et un champ visuel donné sont très variables d'un patient à l'autre.

Ce questionnaire montre bien que le degré d'handicap ne se réduit pas uniquement à un degré d'atteinte du champ visuel et à un niveau d'acuité visuelle. Ce test explore donc une autre dimension de la fonction visuelle que ne le fait la simple détermination de l'acuité visuelle.

D'autres facteurs donc interviennent dans le ressenti du handicap.

La sensibilité au contraste tient une place très importante, tout autant que l'acuité visuelle. Il existe une corrélation entre l'acuité visuelle d'une part, la sensibilité au contraste d'autre part et la diminution des performances des patients dans la vie quotidienne.

Le vécu de la personne, ses acquis(visuel et connaissances personnelles), son tempérament, sa psychologie mais aussi les facteurs environnementaux et sociaux joueront un rôle dans la détermination des incapacités et la situation de handicap ressenti par le patient.

Les notions de situation de handicap (SH) abordées dans ce travail sont en relation avec la classification internationale de restriction des habitudes de vie (modèle conceptuel du Processus de Production de Handicap [PPH]). Le terme de personne en situation de handicap (PSH) inclut toutes les personnes en situation de dépendance quel que soit leur âge (FCES et al., 2007)(*cf annexe4*).

Un obstacle environnemental entravant la réalisation d'une habitude de vie occasionne une situation de handicap lorsqu'il est en interaction avec les facteurs personnels de l'individu.

Ce questionnaire est donc essentiel pour l'établissement du projet de rééducation afin d'agir par le biais de la rééducation orthoptique, mais pas seulement , directement sur le handicap et répondre ainsi aux attentes du patient en améliorant sa qualité de vie.

Les habitudes de vie sont des « activités quotidiennes ou rôles sociaux valorisés par le contexte socioculturel pour une personne selon ses caractéristiques (âge, genre, identité socioculturelle et autres). Elles assurent la survie et l'épanouissement d'une personne dans sa société tout au long de son existence » (Fougeyrollas et al., 2005).

Afin de réduire le handicap, il faudra agir aux différents niveaux.

Ce questionnaire revêt donc plusieurs intérêts dans son utilisation thérapeutique:

-*l'évaluation du handicap* pour connaître réellement les incapacités ressenties par le patient. Ce score nous donne une base claire de départ avant de débiter une rééducation. Il est important de connaître les limites du patient afin de lui faire comprendre le but recherché. Il pourra ainsi mieux appréhender psychologiquement les séances. Pour l'orthoptiste, il sera plus facile de définir les objectifs et de programmer une évolution au cours des séances et ainsi éviter de mettre le patient en situation d'échec;

-*l'évaluation des attentes du patient*, essentielles pour orienter la rééducation et définir des objectifs ensemble;

-*évaluer les progrès* de la rééducation en présentant à nouveau le questionnaire en fin de séances. Le patient est ainsi davantage motivé en voyant les progrès réalisés sur une échelle concrète. Il est alors plus facile de fixer de nouveaux objectifs de rééducation.

2/ Analyse plus fine

Nous allons observer au travers de ces cas, la qualité des réponses et leurs fiabilités.

Des réponses surestimées

-Il est difficile de savoir chez un jeune enfant (11-12 ans), ayant une pathologie congénitale ses réelles difficultés. Il répond souvent que tout va bien. Les jeunes enfants sont moins plaintifs et ils ne possèdent pas ce référentiel du «bien voir» et s'adaptent peut-être mieux qu'un adulte. Ils acceptent peut-être plus facilement les difficultés rencontrées.

-Chez un patient monophthalme, on retrouve souvent un optimisme. La perte d'un œil a généré une grande angoisse. Même si l'œil préservé voit peu, ils ont conservé malgré tout un œil fonctionnel, leur œil unique. L'essentiel pour eux est de préserver une vision, aussi faible soit elle, c'est moins grave que de «devenir aveugle».

-Chez l'adulte présentant une pathologie acquise, les plaintes au début sont rares. Il se limite dans ses activités pour ne pas se mettre en situation d'échec ou de handicap. Il surestime alors ses capacités et son ressenti, évoluant dans un environnement qu'il connaît bien, celui-ci ne pratiquant plus les activités qui le mettent en difficultés. Quand on l'interroge «tout va bien» et certaines activités ne font pas parti de ses attentes.

-Chez l'adolescent et le jeune adulte ayant une pathologie congénitale lourde, ce sera différent, l'importance de l'image de soi est plus forte, ils ont besoin de se forger une identité et de se préparer au monde adulte. L'acceptation et le vécu du handicap est difficile. Ils peuvent être dans le déni ou une phase dépressive. Ils répondent que «tout va bien» car ils ne veulent pas voir leurs difficultés, refusant parfois certaines activités pour ne pas se mettre en échec et montrer aux autres leurs difficultés. Ils ressentent certaines inquiétudes et angoisses quant à leur devenir personnel et professionnel. Pour certains, le départ du centre dans lequel ils étaient pris en charge est proche et ils doivent être prêts à être autonome, ce qui génère chez eux une grande inquiétude.

Des réponses sous-estimées

-chez les patients présentant une pathologie acquise récente ou congénitale, qui entrent dans une phase dépressive, il sera difficile d'obtenir des réponses «justes». Trop effondrés, leur perception du handicap sera trop négative.

-selon l'exigence des personnes et leur personnalité (dynamique, curieuse..), l'évaluation est sévère car ils acceptent moins bien leurs incapacités. Leurs objectifs seront souvent plus élevés par rapport à d'autres personnes. La rééducation sera difficile, car ils confronteront toujours leurs capacités «restantes» à leurs capacités de «voyants», comparant leur qualité de vie avant et après l'acquisition de leur déficience.

Des réponses influencées

La neutralité de l'orthoptiste est importante. Le risque est d'effectuer trop rapidement le questionnaire et de répondre à la place du patient qui répond trop lentement ou d'orienter sa réponse si il est hésitant.

Quand le questionnaire est auto-administré, le patient prend le temps de la réflexion et fait son choix propre. Le risque, compte tenu de sa malvoyance et des difficultés pour le remplir seul, serait que le questionnaire soit rempli par une tierce personne pour l'aider. Elle peut influencer à son tour le patient ou même remplir le questionnaire à sa place.

L'idéal reste quand même l'évaluation au cabinet par l'orthoptiste mais il faut pour cela se donner les moyens. En effet, l'inconvénient est sa relative lourdeur de mise en œuvre, nécessitant un investissement en temps important. Il est difficile de prendre le temps nécessaire pour sa réalisation car la phase préalable du bilan est déjà longue.

Des réponses non fiables

Les personnes âgées auront parfois du mal à évaluer leurs incapacités ainsi que les personnes polyhandicapés pour lesquelles on ne pourra pas mettre le questionnaire en place.

Nous observons au travers de ces cas cliniques que les réponses ne sont pas toujours «justes» et parfois non fiables.

L'acceptation passive de l'isolement et la sous-utilisation du restant visuel faussent les réponses.

L'interprétation est difficile parfois quand les réponses sont manquantes ou bien multiples. Dans ce cas, il faudra obtenir du patient la réponse qui lui convient le mieux.

Il est difficile de choisir des items qui correspondent à la fois à des enfants et des adultes. Ce questionnaire a été créé pour des adultes. Il faudrait peut-être distinguer plusieurs catégories comme le font les avjistes, en prenant les enfants, les adolescents, les adultes et les personnes polyhandicapés séparément.

Ce test explore uniquement la dimension comportementale de la «qualité de vie» liée à la vision, en abordant seulement les difficultés à réaliser des tâches définies, en passant sous silence toute la dimension psychologique.

Attention, ce questionnaire «d'évaluation du handicap» est un instrument de mesure faisant appel à la perception du patient, proche dans la forme et la méthodologie d'un questionnaire de qualité de vie auquel il est souvent assimilé mais c'est un abus de langage. La mesure de la qualité de vie nécessite l'utilisation de questionnaires qui pour être de véritables instruments de mesure, doivent avoir été développés et validés suivant des règles simples et bien établies. Ils sont intéressants car ils permettent d'évaluer de manière subjective les incapacités du patient mais aussi d'évaluer les bienfaits de la rééducation ou réadaptation par attribution d'aides, d'entraînement mais également après les interventions à domicile des ergothérapeutes, des instructeurs en locomotion, et des psychologues.

Le bénéfice qualitatif de la rééducation des basses visions est évident mais celle-ci n'entraîne que peu de modifications des paramètres mesurables, d'où l'importance d'un questionnaire d'évaluation des incapacités existantes avec des réponses quantifiables. Malgré tout, on aura toujours une part de subjectivité.

CONCLUSION

Face à un patient malvoyant, il est indispensable de penser en termes de «capacité visuelle», d'aptitudes visuelles potentielles.

De ce fait, la recherche de la vision fonctionnelle et l'évaluation du handicap par le biais de questionnaire de qualité de vie est indispensable et devrait être utilisé plus souvent. Les capacités visuelles ne se limitent pas à l'évaluation d'une acuité visuelle et d'un champ visuel comme le définit l'OMS.

L'utilisation d'un questionnaire de qualité de vie dans l'évaluation du handicap demande du temps mais son intérêt est majeur.

Il est indispensable de partir de la personne, de ses besoins toujours spécifiques, d'évaluer ses incapacités de façon quantifiable en établissant des scores. Ceci permettra d'établir un projet de rééducation, d'orienter au mieux la prise en charge et d'observer par la suite les progrès réalisés.

Il est important de définir la situation de handicap qui est en lien avec les restrictions des habitudes de vie, elles-mêmes en interaction avec les facteurs personnels et environnementaux et les facteurs de risque. Lors de la prise en charge globale du patient en rééducation, le but sera d'agir au niveau de ces différents facteurs en interactions afin de compenser le handicap.

En pratique courante, l'utilisation d'un questionnaire de qualité de vie en cabinet ou centre pour malvoyants, reste encore limitée.

Des questionnaires existant chez les autres rééducateurs tels que les ergothérapeutes, viennent compléter et affiner le bilan initial.

Il est essentiel de travailler en équipe pluri-disciplinaire de rééducation, l'ophtalmologiste et l'orthoptiste seule ne pouvant pas assurer seuls un programme de rééducation correcte. Cela est bien sur difficile à mettre en place en cabinet de ville, d'où l'importance de constituer un réseau pour une prise en charge globale d'un patient «basse vision». Le travail des «3O» est bien sûr un minimum, entre ophtalmologiste, orthoptiste et opticien. Mais il faudra savoir diriger le patient déficient visuel vers d'autres rééducateurs et professionnels de la basse vision quand cela s'avère nécessaire. L'objectif étant pour le patient de développer des moyens de compensation pour gagner un maximum d'autonomie.

ANNEXES

ANNEXE 1 : Les voies visuelles

- fig1: Systématisation fonctionnelle des voies optiques
- fig2: La voie optique et ses projections

ANNEXE 2 : Questionnaire de qualité de vie

- le VF-14
- le NEI-VFQ 25
- Questionnaire de l'équipe du Dr MENU et Dr CORBE
- Questionnaire de Mr VETTARD

ANNEXE 3 : Les cas cliniques, évaluation objective et subjective (questionnaire)

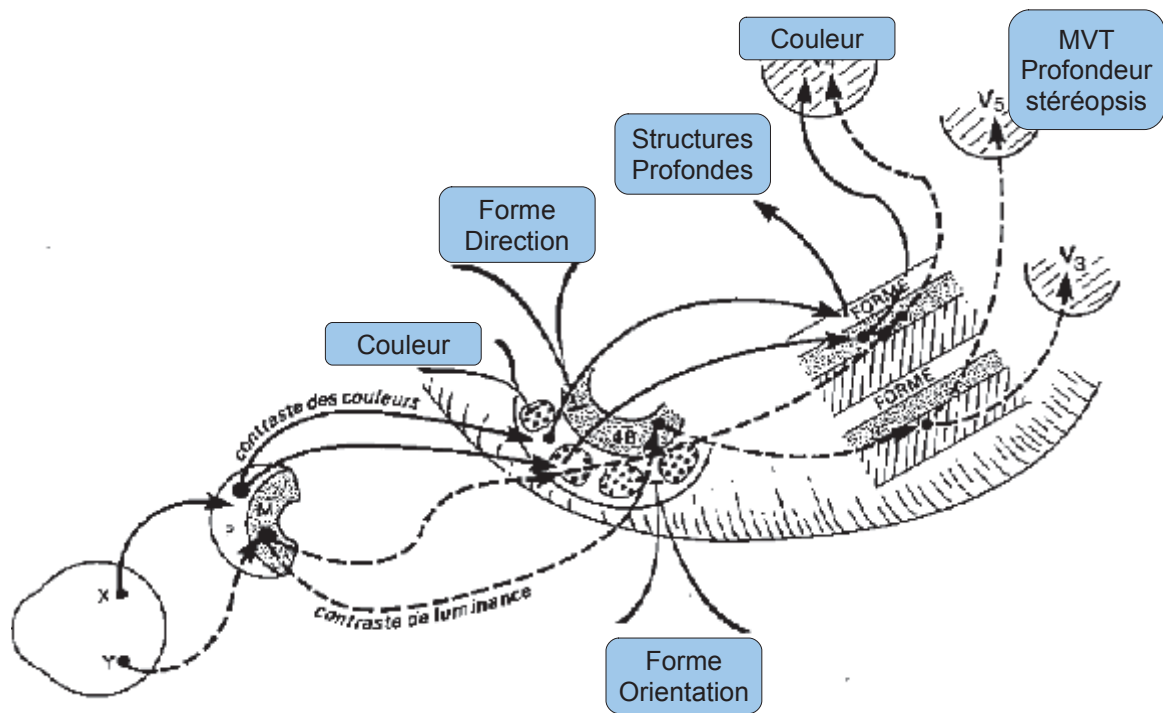
- cas n°1
- cas n°2
- cas n°3
- cas n°4
- cas n°5
- synthèse clinique

ANNEXE 4 : Modèle conceptuel du Processus de Production de Handicap [PPH]

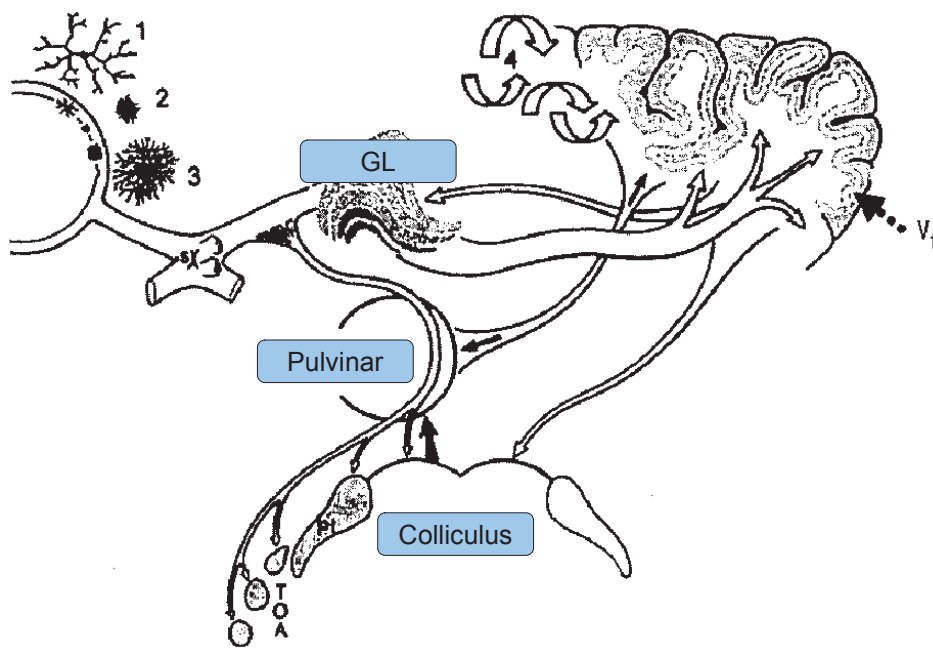
ANNEXE 1

Les voies visuelles

- fig1: Systématisation fonctionnelle des voies optiques
- fig2: La voie optique et ses projections



Systematisation fonctionnelle des voies optiques



La voie optique et ses projections

ANNEXE 2

Questionnaire de qualité de vie

- le VF-14
- le NEI-VFQ 25
- Questionnaire de l'équipe du Dr MENU et Dr CORBE
- Questionnaire de Mr VETTARD

exemple d'échelle de qualité de vie spécifique de pathologie : le VF-14

Nous proposons ici le questionnaire spécifique de pathologie qu'est le VF-14 dans son intégralité, tel qu'il a été originellement publié en mai 1994, ainsi qu'une traduction des différents items. C'est une traduction issue de la thèse du Dr Nicolas Letzelter, non validée sur le plan psychométrique, et de ce fait, non utilisable en pratique clinique.

Traduction française , non validée sur le plan psychométrique .

1. Avez-vous des difficultés, même avec des lunettes, à lire de petits caractères, comme les étiquettes sur les flacons de médicaments, un annuaire ou les étiquettes de produits alimentaires ?

oui non non applicable

Si oui, quel degré de difficulté avez-vous ?

1. Un peu.
2. Modérément.
3. Beaucoup
4. Etes vous incapable d'effectuer cette activité?

2. Avez-vous des difficultés, même avec des lunettes, pour lire un journal ou un livre ? (+)

3. Avez-vous des difficultés, même avec des lunettes, pour lire un journal écrit en grands caractères ou un livre écrit en grands caractères, ou pour lire les numéros sur un téléphone ?(+)

4. Avez-vous des difficultés, même avec des lunettes, pour reconnaître les gens quand ils sont proches de vous ? (+)

5. Avez-vous des difficultés, même avec des lunettes, pour voir des marches, un escaliers ou des bordures de trottoir ?(+).

6. Avez-vous des difficultés, même avec des lunettes, pour lire les panneaux de signalisation routière, les panneaux indicateurs de rue, ou les enseignes de magasins ? (+)

7. Avez-vous des difficultés, même avec des lunettes, pour réaliser des travaux manuels de précision comme la couture, le tricot, faire du crochet, la menuiserie ? (+)

8. Avez-vous des difficultés, même avec des lunettes, pour remplir un chèque ou un formulaire ? (+)

9. Avez-vous des difficultés, même avec des lunettes, pour jouer à des jeux comme le loto, les dominos, les jeux de cartes, le mah-jong ? (+)

10. Avez-vous des difficultés, même avec des lunettes, pour prendre part à des sports tels que bowling, handball, tennis, golf ? (+)

11. Avez-vous des difficultés, même avec des lunettes, cuisiner ? (+)

12. Avez-vous des difficultés, même avec des lunettes, pour regarder la télévision ? (+)

13. Conduisez-vous actuellement une voiture ?

Oui (aller à 14) Non (aller à 16)

14. Quel degré de difficulté présentez-vous pour conduire la journée, à cause de votre vue ? Avez-vous :

1. Pas de difficultés.
2. Un peu de difficultés.
3. Modérément de difficultés.
4. De grandes difficultés.

15. Quel degré de difficulté présentez-vous pour conduire la nuit, à cause de votre vue ? Avez-vous:

1. Pas de difficultés.
2. Un peu de difficultés.
3. Modérément de difficultés.
4. De grandes difficultés

16. Avez-vous déjà conduit une voiture?

Oui (aller à 17) Non (Stop)

17. Quand avez-vous cessé de conduire?

Moins de 6 mois auparavant.

Entre 6 et 12 mois auparavant.

Plus de 12 mois auparavant.

18. Pourquoi avez-vous cessé de conduire ?

A cause de la vision

A cause d'une autre maladie

Pour une autre raison.

(*) : grille de réponse appliquée à l'item.

oui non non applicable

Si oui, quel degré de difficulté avez-vous ?

1. Un peu.

2. Modérément.

3. Beaucoup

4. Etes vous incapable d'effectuer cette activité?

exemple de questionnaire de qualité de vie spécifique à l'ophtalmologie, le NEI-VFQ 25

Ce document a été rendu disponible grâce à l'obligeance de Monsieur le Professeur DENIS.
Pour toute demande d'autorisation d'utilisation du NEI-VFQ, contacter le National Eye Institute, par Internet,
à l'adresse : <http://www.nei.nih.gov>

Le questionnaire que vous trouverez sur les pages suivantes présente une série de problèmes concernant votre vue ou ce que vous ressentez au sujet de votre vue. Pour chaque question, veuillez choisir la réponse qui correspond le mieux à votre situation.

Pour répondre aux questions, basez-vous sur la vue que vous avez avec vos lunettes ou lentilles, si vous en portez.

Prenez tout le temps qu'il vous faut pour répondre à chaque question. Toutes vos réponses resteront confidentielles.

Afin que ce questionnaire nous aide à mieux comprendre les problèmes de vue et leurs conséquences sur la qualité de votre vie, vos réponses doivent être aussi précises que possible. N'oubliez pas : si vous avez des lunettes ou des lentilles, répondez à chaque question comme si vous les portiez.

INSTRUCTIONS :

1. Nous vous demandons d'essayer de remplir ce questionnaire par vous-même. Mais si vous pensez avoir besoin d'aide, n'hésitez pas à vous adresser au personnel de l'étude qui vous aidera.
2. Veuillez répondre à toutes les questions (sauf quand on vous demande de sauter des questions qui ne vous concernent pas).
3. Répondez aux questions en entourant le chiffre correspondant à la réponse choisie.
4. Si vous ne savez pas quelle réponse choisir, choisissez celle qui se rapproche le plus de votre situation et inscrivez un commentaire dans la marge de gauche.
5. Veuillez remplir le questionnaire avant de partir et remettez-le à un membre du personnel de l'étude. Ne l'emportez pas chez vous.
6. Si vous avez des questions, n'hésitez pas à vous adresser à un membre du personnel de l'étude qui se fera un plaisir de vous aider.

1ère PARTIE - ETAT DE SANTE GENERAL ET VUE

1. Dans l'ensemble, pensez-vous que votre santé est : *(Entourez un chiffre)*

- Excellente.....1
Très bonne.....2
Bonne.....3
Médiocre4
Mauvaise.....5

2. Actuellement, lorsque vous regardez avec les deux yeux en même temps, vous diriez que votre vue (avec lunettes ou lentilles, si vous les portez) est excellente, bonne, moyenne, mauvaise, ou très mauvaise, ou bien êtes-vous complètement aveugle ? *(Entourez un chiffre)*

- Excellente.....1
Bonne.....2
Moyenne3
Mauvaise.....4
Très mauvaise5
Complètement aveugle6

3. Etes-vous inquiet(ète) au sujet de votre vue ? *(Entourez un chiffre)*

- Jamais.....1
Rarement2
Quelquefois.....3
Très souvent4
Tout le temps5

4. Avez-vous eu des douleurs ou une gêne dans les yeux ou autour des yeux (par exemple : brûlures ou démangeaisons) ? (*Entourez un chiffre*)

- Aucune douleur ou gêne1
- Douleurs ou gêne légère(s).....2
- Douleurs ou gêne modérée(s)3
- Douleurs ou gêne forte(s).....4
- Douleurs ou gêne très forte(s)5

2ème PARTIE - DIFFICULTES DANS VOS ACTIVITES

Les questions suivantes portent sur les difficultés que vous pouvez rencontrer dans certaines activités quand vous portez vos lunettes ou vos lentilles (si vous les utilisez pour ces activités).

5. Avez-vous du mal à lire les caractères d'imprimerie de taille normale dans les journaux ?

(*Entourez un chiffre*)

- Pas du tout.....1
- Un peu.....2
- Moyennement.....3
- Enormément4
- Arrêté de le faire à cause de votre vue5
- Arrêté de le faire pour d'autres raisons ou par manque d'intérêt.....6

6. Avez-vous du mal à faire certaines tâches ou certains passe-temps qui exigent de bien voir de près, comme faire la cuisine, de la couture, bricoler dans la maison ou utiliser des petits outils ?

(*Entourez un chiffre*)

- Pas du tout.....1
- Un peu.....2
- Moyennement.....3
- Enormément4
- Arrêté de le faire à cause de votre vue5
- Arrêté de le faire pour d'autres raisons ou par manque d'intérêt.....6

7. A cause de votre vue, avez-vous du mal à retrouver quelque chose sur une étagère encombrée ?

(*Entourez un chiffre*)

- Pas du tout.....1
- Un peu.....2
- Moyennement.....3
- Enormément4
- Arrêté de le faire à cause de votre vue5
- Arrêté de le faire pour d'autres raisons ou par manque d'intérêt.....6

8. Avez-vous du mal à lire les panneaux de circulation ou les enseignes de magasins dans la rue?

(*Entourez un chiffre*)

- Pas du tout.....1
- Un peu.....2
- Moyennement.....3
- Enormément4
- Arrêté de le faire à cause de votre vue5
- Arrêté de le faire pour d'autres raisons ou par manque d'intérêt.....6

9. A cause de votre vue, avez-vous du mal à descendre des marches, un escalier ou les rebords de trottoirs la nuit ou quand l'éclairage est faible ? (*Entourez un chiffre*)

- Pas du tout.....1
- Un peu.....2
- Moyennement.....3
- Enormément4
- Arrêté de le faire à cause de votre vue5
- Arrêté de le faire pour d'autres raisons ou par manque d'intérêt.....6

10. A cause de votre vue, avez-vous du mal à remarquer ce qui se trouve sur le côté quand vous marchez ?

(Entourez un chiffre)

Pas du tout.....	1
Un peu.....	2
Moyennement.....	3
Enormément	4
Arrêté de le faire à cause de votre vue	5
Arrêté de le faire pour d'autres raisons ou par manque d'intérêt.....	6

11. A cause de votre vue, avez-vous du mal à voir comment les gens réagissent à ce que vous dites ?

(Entourez un chiffre)

Pas du tout.....	1
Un peu.....	2
Moyennement.....	3
Enormément	4
Arrêté de le faire à cause de votre vue	5
Arrêté de le faire pour d'autres raisons ou par manque d'intérêt.....	6

12. A cause de votre vue, avez-vous du mal à choisir vos vêtements et à les assortir ? *(Entourez un chiffre)*

Pas du tout.....	1
Un peu.....	2
Moyennement.....	3
Enormément	4
Arrêté de le faire à cause de votre vue	5
Arrêté de le faire pour d'autres raisons ou par manque d'intérêt.....	6

13. A cause de votre vue, avez-vous du mal à rendre visite à des gens, à aller dans des soirées ou au restaurant ? *(Entourez un chiffre)*

Pas du tout.....	1
Un peu.....	2
Moyennement.....	3
Enormément	4
Arrêté de le faire à cause de votre vue	5
Arrêté de le faire pour d'autres raisons ou par manque d'intérêt.....	6

14. A cause de votre vue, avez-vous du mal à aller au cinéma, au théâtre, ou à assister à des rencontres sportives ? *(Entourez un chiffre)*

Pas du tout.....	1
Un peu.....	2
Moyennement.....	3
Enormément	4
Arrêté de le faire à cause de votre vue	5
Arrêté de le faire pour d'autres raisons ou par manque d'intérêt.....	6

15. Conduisez-vous actuellement, au moins une fois de temps en temps ? (Entourez un chiffre)
Oui.....1 Passez à la question 15c
Non.....2

15a. SI VOTRE REPONSE EST NON : est-ce parce que vous n'avez jamais conduit ou bien vous avez arrêté de conduire ? (Entourez un chiffre)

Jamais conduit1 Passez à la 3e partie, question 17
Arrêté de conduire.....2

15b. SI VOUS AVEZ ARRETE DE CONDUIRE : c'était surtout à cause de votre vue ou surtout pour d'autres raisons, ou à la fois à cause de votre vue et pour d'autres raisons ? (Entourez un chiffre)

Surtout à cause de votre vue.....1 Passez à la 3e partie, question 17
Surtout pour d'autres raisons.....2 Passez à la 3e partie, question 17
Pour les deux à la fois 3Passez à la 3e partie, question 17

15c. SI VOUS CONDUISEZ ACTUELLEMENT : avez-vous du mal à conduire de jour dans des endroits familiers ? (Entourez un chiffre)

Pas du tout.....1
Un peu2
Moyennement.....3
Enormément.....4

16. Avez-vous du mal à conduire de nuit ? (Entourez un chiffre)

Pas du tout.....1
Un peu.....2
Moyennement.....3
Enormément4
Arrêté de le faire à cause de votre vue5
Arrêté de le faire pour d'autres raisons ou par manque d'intérêt.....6

3ème PARTIE – VOS REACTIONS A VOS PROBLEMES DE VUE

Les questions suivantes portent sur ce qui vous arrive peut-être à cause de votre vue. Pour chaque question, entourez le chiffre qui indique si, dans votre situation, cette question est vraie en permanence, très souvent, quelquefois, rarement ou jamais.

(Entourez un chiffre sur chaque ligne)

1 En permanence
2 Très souvent
3 Quelquefois
4 Rarement
5 Jamais

17. Faites-vous moins de choses que vous ne le voudriez à cause de votre vue ?1 2 3 4 5

18. Etes-vous limité(e) dans le temps que vous pouvez consacrer à votre travail ou à vos activités à cause de votre vue?..... 1 2 3 4 5

19. Les douleurs ou la gêne ressentie(s) dans ou autour des yeux, par exemple brûlures ou démangeaisons, vous empêchent-elles de faire ce que vous aimeriez faire ? 1 2 3 4 5

Pour chacune des phrases suivantes, entourez le chiffre qui indique si, dans votre situation, c'est entièrement vrai, plutôt vrai, plutôt faux, entièrement faux ou si vous n'en n'êtes pas certain(e).
(Entourez un chiffre sur chaque ligne)

- 1 Entièrement vrai
- 2 Plutôt vrai
- 3 Pas certain(e)
- 4 Plutôt faux
- 5 Entièrement faux

20. Je reste chez moi la plupart du temps à cause de ma vue.....1 2 3 4 5

21. Je me sens souvent contrarié(e) et insatisfait(e) à cause de ma vue..... 1 2 3 4 5

22. Je maîtrise beaucoup moins bien ce que je fais à cause de ma vue 1 2 3 4 5

23. A cause de ma vue, je dois trop compter sur ce que me disent les autres.....1 2 3 4 5

24. J'ai beaucoup besoin de l'aide des autres à cause de ma vue 1 2 3 4 5

25. Je m'inquiète à l'idée de faire des choses embarrassantes pour moi même ou pour les autres, à cause de ma vue 1 2 3 4 5

VISION ÉLOIGNÉE : PERCEPTION ET DÉPLACEMENTS

évaluation de :
correction optique :
rééducateur :
date :

ACTIVITES Déplacements	Pb	Att	PERCEPTION formes globales				STRATÉGIES		VF				
			Det	Rec	Ide	VF							
Equilibre	0	1	Mobile : Voiture				0	1	Attention	0	1		
Démarche	0	1	Statique : Véhicule arr.				0	1	Se rapprocher	0	1		
Attitude	0	1	Statique : Passage piét.				0	1	Tourner la tête	0	1		
Sorties seul	0	1	Statique : Bureau				0	1	Exploration visuelle	0	1		
Transport en commun	0	1	Statique : Fauteuil				0	1	Excentration	0	1		
Trajets inconnus	0	1	PERCEPTION Formes + précises				Det	Rec	Ide	VF	Utilisation audition	0	1
Obstacles	0	1	Mobile : Piétons				0	1	0	1	Ut. toucher instrumental	0	1
Escaliers ^	0	1	Statique : Feux piétons				0	1	0	1	Utilisation odorat	0	1
Trottoirs/marche	0	1	Statique : Panneau bus				0	1	0	1	Représentation	0	1
Traversées de rues	0	1	Statique : Porte-manteau				0	1	0	1	Raisonnement	0	1
Demande d'aide	0	1	PERCEPTION détails fins/lecture				Det	Rec	Ide	VF	Orientation spatiale	0	1
ACTIVITES Loisirs			Pb	Att	Pictogramme				0	1	0	1	
T.V./Spectacles	0	1	Nombre				0	1	0	1			
Sports	0	1	Mots				0	1	0	1			
ACTIVITES Lecture			Pb	Att	LOCALISATION				VF				
N° bus	0	1	Objets entre eux						0	1			
Nom de rues	0	1	Objets par rapport à soi						0	1			
N° d'immeuble	0	1											
Panneaux	0	1											
Plan/Horaire mural	0	1											
Prix vitrine	0	1											
EBLOUISSEMENT	0	1											

ECLAIREMENT :

CONCLUSION : LOCOMOTION - VISION FONCTIONNELLE

CPV-CHH-JPM-93
BOUSQUET
(CC BY-NC-ND 2.0)

VISION RAPPROCHÉE : PERCEPTION ET COORDINATION

évaluation de :
correction optique :
rééducateur :
date :

ACTIVITÉS A.V.J.	Pb	Att	PERCEPTION	Det	Loc		Ide	VF	STRATÉGIES	VF		
Trouver un objet	0	1	LUMIÈRE	0	1	0	1		Attention	0	1	
Le retrouver au sol	0	1	COULEURS					0	1	Se rapprocher	0	1
Affaires ds le placard	0	1	PERCEPTION	Det	Rec	Ide	VF		Tourner la tête	0	1	
Produits magasin	0	1	OBJETS f. globales	0	1	0	1	0	1	Exploration visuelle	0	1
Monnaie/Billets	0	1	OBJETS f. + précises	0	1	0	1	0	1	Excentration	0	1
Clavier carte Bleue	0	1	OBJETS détails fins	0	1	0	1	0	1	Utilisation audition	0	1
Téléphone	0	1	VOLUMES f. globales	0	1	0	1	0	1	Ut. toucher superficiel	0	1
Cabine téléphonique	0	1	VOLUMES f. + précises	0	1	0	1	0	1	Ut. toucher profond	0	1
Brancher une prise	0	1	VOLUMES détails fins	0	1	0	1	0	1	Ut. toucher instrumental	0	1
Jeux	0	1	SURFACES f. globales	0	1	0	1	0	1	Utilisation odorat	0	1
Jardinage	0	1	SURFACES f. + précises	0	1	0	1	0	1	Représentation	0	1
Bricolage	0	1	SURFACES détails fins	0	1	0	1	0	1	Mémoire immédiate	0	1
Ménage	0	1	CONTOURS f. globales	0	1	0	1	0	1	Raisonn. logique	0	1
Couture/tricot	0	1	CONTOURS f. + précises	0	1	0	1	0	1	Stabilité geste	0	1
Repassage	0	1	CONTOURS détails fins	0	1	0	1	0	1	Coordination 2 mains	0	1
Préparation repas	0	1	IMAGES COMPLEXES f. globales	0	1	0	1	0	1			
Epluchage	0	1	IMAGES COMPLEXES f. + préc.	0	1	0	1	0	1			
Pesée	0	1	IMAGES COMPLEXES dét. fins	0	1	0	1	0	1			
Cuisson	0	1	PERCEPTION/COORDINATION					VF				
Versements	0	1	Attraper balle devant/périphérie					0	1			
Aisance repas	0	1	Saisir crayon devant/périphérie					0	1			
Soins personnels	0	1	Pointer sphère devant/périphérie					0	1			
Gestes	0	1	Saisir ciseaux et découper					0	1			
Expressions	0	1	GRAPHISME					VF				
Visages	0	1	Suivre un tracé					0	1			
ACTIVITÉS ÉCRIT	Pb	Att	Relier des dés					0	1			
Lisibilité	0	1	Relier des points					0	1			
Correspondance	0	1	Copier une figure					0	1			
Chèques	0	1	Écrire					0	1			
Formulaires	0	1										
Mots croisés	0	1										

ÉCLAIREMENT :

CONCLUSION :
ACTIVITÉS VIE JOURNALIÈRE - VISION FONCTIONNELLE

CPV-CHH-JPM-93

**VISION RAPPROCHÉE :
PERCEPTION FINE = LECTURE**

évaluation de :
correction optique :
rééducateur :
date :

ACTIVITÉS	Pb	Att	CAPACITÉ DE LECTURE DE PRÈS		VF	STRATÉGIES		VF
Prix	0	1	2 3 5 1 4 7 0 6 9 8	0	1	Attention	0	1
Date	0	1	F H J K M Z Y X C G R D Q	0	1	Se rapprocher	0	1
N° téléphone	0	1	d i n e a r h g b q t y l	0	1	Tourner la tête	0	1
Heure sur sa montre	0	1	a x f l o r b j s p u m z	0	1	Exploration visuelle	0	1
Titres de journaux	0	1	1879 75019 42 34 65 28	0	1	Excentration	0	1
Clavier C.B.	0	1	VERT SOUPLE RECEVOIR	0	1	Fixations	0	1
Cabine téléphone	0	1	je cueille des prunes	0	1	Régressions	0	1
Rech. Dictionnaire	0	1	tu fais un bouquet	0	1	Déduction	0	1
Rech. Répertoire	0	1	il doit emprunter le sentier	0	1	Mots coupés	0	1
Rech. Annuaire	0	1	BESOIN DE GROSSISSEMENT		X	Demi-mots	0	1
Ordinateur	0	1	Test utilisé :			Silhouettes	0	1
Minitel	0	1				Mémoire immédiate	0	1
Sous-titres T.V.	0	1	EFFICACITÉ DE LECTURE DE PRÈS		VF	Compréhension	0	1
Journaux	0	1	Lecture texte papier	0	1			
Programme T.V.	0	1	Lecture texte écran	0	1			
Revue	0	1	Vitesse inférieure 40 mots/min	0	1			
Livres	0	1	Vitesse inférieure 100 mots/min	0	1			
Livres gros caractères	0	1	Vitesse supérieure 100 mots/min	0	1			
Courrier	0	1	Endurance supérieure à 1 page	0	1			
Partition musique	0	1	Récupération rapide	0	1			
	0	1	VITESSE DE LECTURE		Mots/min			

ÉCLAIREMENT :

CONCLUSION : VISION FONCTIONNELLE

CPV-CHH-JPM-93

EVALUATION DU HANDICAP

Déplacement /28

activités	0	1	2	3	4	NC	att	score
sortir seul								
traverser								
obstacles								
trottoirs								
escaliers								
feux piétons								
conduite								
autres								

Activité vie journalière /24

activités	0	1	2	3	4	NC	att	score
repas								
ménage								
linge								
toilette								
téléphone								
achats								
autres								

Loisirs /28

activités	0	1	2	3	4	NC	att	score
télévision								
cinéma								
promenade								
musées								
bricolage								
jeux société								
couture tricot								
autres								

Lecture /16

activités	0	1	2	3	4	NC	att	score
gros titres								
livres								
journaux								
courrier								
autres								

Se repérer en ville /28

activités	0	1	2	3	4	NC	att	score
noms des rues								
enseignes								
numéro de bus								
départs arrivées								
vitrines								
indicateur								
autres								

Ecriture /24

activités	0	1	2	3	4	NC	att	score
chèque								
formulaire								
correspondance								
mots croisés								
relecture								
signature								
autres								

Quantifier de 0 à 4 les difficultés rencontrés

0 impossible à 4 autonomie

NC non concerné

Att attente

ANNEXE 3

Les cas cliniques,
l'évaluation objective et subjective (questionnaire de qualité de vie)

- cas n°1
- cas n°2
- cas n°3
- cas n°4
- cas n°5
- synthèse clinique

CAS N°1 garçon de 11 ans ½

Aniridie congénitale bilatérale + HTO
hypoplasie maculaire + nystagmus

Plaintes: photophobie et sensation de baisse d'acuité visuelle

<u>VP</u>	-5,25(-2,00)20°	-5(-2)170		
<u>Avac</u>	0,1f P6f à 10 cm	0,1 P4f à 10 cm	bino	0,1 P4 à 15cm
<u>Contraste</u>	P6 20% à P4 60%	idem		

Champ Visuel goldman

monoculaire normal
binoculaire normal

Catégorie 2 OMS

Couleurs dyschromatopsie d'axe rouge/vert au 15 hue désaturé
(15 hue saturé et 28 hue normal)

SA: hypoplasie maculaire + majoration bilatérale de la cataracte

SP: pas d'excavation papillaire, choroïdose myopique

pas de glaucome évolutif

TTT hypotonisant (ganfort-optim) 20mmhg ODG

Bilan Orthoptique

Gaucher, OGF

Poursuite bonne, lisse

Motilité OD hyperaction du droit externe, élévation difficile

Nystagmus bilatéral, rotatoire qui s'intensifie dans le regard en haut à droite et à l'éblouissement

Reflets ac X'T20, angle variable OGFixeateur

Neutralisation OD aux verres striés de bagolini

En VL, attitude compensatrice, menton défléchi vers le haut et regard en abduction gauche

Discrimination fine difficile

Coordination oculo-manuelle difficile

SA segment antérieur

SP segment postérieur

EVALUATION DU HANDICAP Cas 1

Déplacement 9/28

activités	0	1	2	3	4	NC	att	score
sortir seul					x			4
traverser	x							0
obstacles		x						1
trottoirs			x					2
escaliers			x					2
feux piétons	x							0
conduite						x		
autres								

AVJ 6/24

activités	0	1	2	3	4	NC	att	score
repas						x		
ménage						x		
linge						x		
toilette				x				3
téléphone				x				3
achats	x							0
autres								

Loisirs 11/28

activités	0	1	2	3	4	NC	att	score
télévision				x				3
cinéma				x				3
promenade			x					2
musées	x					x		0
bricolage						x		
jeux société			x					2
couture tricot						x		
autres								

Lecture 6/16

activités	0	1	2	3	4	NC	att	score
gros titres			x					2
livres			x					2
journaux			x					2
courier						x		
autres								

Se repérer en ville 4/28

activités	0	1	2	3	4	NC	att	score
noms des rues	x							0
enseignes	x							0
numéro de bus			x					2
départs arrivées						x		
vitrines			x					2
indicateur	x							0
autres								

Ecriture 2/24

activités	0	1	2	3	4	NC	att	score
chèque						x		
formulaire						x		
correspondance						x		
mots croisés						x		
relecture			x					2
signature						x		
autres								

Quantifier de 0 à 4 les difficultés rencontrés

0 impossible à 4 autonomie

NC non concerné

Att attente

CAS N °2 garçon de 19 ans

rétinite pigmentaire dans le cadre d'un syndrome de Bardet-biedl
(obésité avec génitalisme et polydactylie, difficultés psychiques et intellectuelle)
monophtalme OD
ICP OG en 1998

Plaintes: gêne visuelle à la pénombre

Pas de correction optique

Avsc 0,125 PL-
P5 à 20 cm
Contraste P14 40% à P6 60%

Champ Visuel goldman
OD 10° centraux, CV tubulaire

catégorie 2 OMS

Couleur: dyschromatopsie d'axe non systématisé en rapport avec l'acuité visuelle faible , au 15 hue saturé

SA: pas d'anomalie

SP: ostéoblastes diffus, pas d'oedeme maculaire cystoïde, pas d'oedeme papillaire

Atrophie optique débutante, pigmentation modérée, diffuse (aspect poivre et sel de la rétine périphérique)

Bilan Orthoptique

droitier, ODF (monophtalme)

Motilité normale

Poursuite non lisse, perte de la cible

Saccades difficiles

Fixation stable, endurante

Reflets X'T 20 ODF

nystagmus de faible amplitude, majoré dans les regards latéraux et minoré à la fixation

Saisie de l'information difficile

Trouble de la coordination oeil-main, calibrage difficile du geste (distance et orientation)

Locomotion

canne blanche de détection (traversées, intersection, environnement)

EVALUATION DU HANDICAP Cas 2

Déplacement 8/28

activités	0	1	2	3	4	NC	att	score
sortir seul			x					1
traverser			x				x	1
obstacles			x				x	1
trottoirs				x			x	3
escaliers			x				x	1
feux piétons								1
conduite						x		
autres								

Activité vie journalière 14/24

activités	0	1	2	3	4	NC	att	score
repas				x				3
ménage			x					2
linge						x		
toilette					x			4
téléphone				x				3
achats			x				x	2
autres								

Loisirs 10/28

activités	0	1	2	3	4	NC	att	score
télévision				x				3
cinéma				x				3
promenade			x				x	2
musées						x		
bricolage						x		
jeux société			x					2
couture tricot						x		
autres								

Lecture 1/16

activités	0	1	2	3	4	NC	att	score
gros titres		x						1
livres						x		
jeux						x		
courrier						x		
autres								

Se repérer en ville 8/28

activités	0	1	2	3	4	NC	att	score
noms des rues		x						1
enseignes		x						1
numéro de bus	x							0
départs arrivées			x					2
vitrines			x					2
indicateur			x					2
autres								

Ecriture 0/24

activités	0	1	2	3	4	NC	att	score
chèque						x		
formulaire						x		
correspondance						x		
mots croisés						x		
relecture						x		
signature						x		
autres								

Quantifier de 0 à 4 les difficultés rencontrés

0 impossible à 4 autonomie

NC non concerné

Att attente

CAS N°3 femme 84 ans

DMLA néovasculaire depuis 25 ans sur OD et neutralisation OG

professeur à la retraite, vivant seule en appartement en ville
vue uniquement par un opticien, équipement loupe *3,5 et téléaggrandisseur
jamais de prise en charge en rééducation orthoptique

Plaintes: difficultés fixation, peine avec téléaggrandisseur
éblouissement

<u>VP progressifs</u>	(90-1)+0,25	(90-1)	add+3,00
<u>Avac</u>	0,1 P10 à 15 cm	0,05 P20 15cm	bino 0,1 P10 15cm
<u>Contraste</u>	P10 à 60%	P24 à 60%	

Champ Visuel goldman
scotome central sur 10° ODG

Categorie 2 OMS

Couleur: dyschromatopsie difficile à identifier, bleu-jaune au 28 hue

SP: rétine atrophique

Bilan Orthoptique

droitière, ODF

Motilité normale

Poursuite non lisse

Fixation instable

Saccades hypométriques, lentes, mouvement de refixation

Reflets X'T12 ODF

Perte de la discrimination fine

Difficultés de la coordination oculo-manuelle

EVALUATION DU HANDICAP Cas 3

Déplacement 2/28

activités	0	1	2	3	4	NC	att	score
sortir seul	x							0
traverser	x							0
obstacles	x							0
trottoirs	x						x	0
escaliers		x					x	1
feux piétons		x						1
conduite	x							0
autres								

Activité vie journalière 13/24

activités	0	1	2	3	4	NC	att	score
repas					x			4
ménage	x						x	0
linge			x				x	2
toilette					x			4
téléphone				x				3
achats	x						x	0
autres								

Loisirs 6/28

activités	0	1	2	3	4	NC	att	score
télévision				x				3
cinéma				x				3
promenade	x						x	0
musées	x						x	0
bricolage						x		0
jeux société	x							0
couture tricot	x							0
autres								

Lecture 0/16

activités	0	1	2	3	4	NC	att	score
gros titres	x						x	0
livres	x						x	0
journaux	x						x	0
courrier	x						x	0
autres								

Se repérer en ville 1/28

activités	0	1	2	3	4	NC	att	score
noms des rues	x							0
enseignes		x						1
numéro de bus	x							0
départs arrivées						x		
vitrines	x						x	0
indicateur	x							0
autres								

Ecriture 5/24

activités	0	1	2	3	4	NC	att	score
chèque	x						x	0
formulaire	x					x		0
correspondance		x				x		1
mots croisés						x		0
relecture	x						x	0
signature					x			4
autres								

Quantifier de 0 à 4 les difficultés rencontrés

0 impossible à 4 autonomie

NC non concerné

Att attente

CAS N°4 femme 68 ans

monophtalme OG, suivi glaucome et cat 2daire depuis 1993
DDR et atrophie rétinienne OG +ICP OG (26,5D)
Atrophie optique OD, énucléation et prothèse (1991)

Ancienne factrice à la retraite, habitant avec son mari dans une maison avec jardin en ville.
Equipée par un opticien (lunette télescopique OG depuis 92 et téléaggrandisseur depuis 1995)
et suivie en locomotion uniquement (canne de détection).

Il y a 1 an, elle vivait mal son handicap, elle se déplaçait accompagnée par son mari en voiture, elle lisait peu et avait une aide ménagère

Elle a suivi des séances de rééducation orthoptique depuis 1 an et va beaucoup mieux. Elle vient seule en tram au cabinet et maîtrise le téléaggrandisseur.

Plaintes: elle voudrait passer à l'informatique et se plaint de photophobie

VP de loin OG (-4 à 110°) -1,25 de près, lit sans correction

Avac OG 0,1 f équipement récent, verres teintés prune
P8 10cm

Contraste P10 20% P8 60%

Champ Visuel goldman

OG unique avec altération rétinienne étendue incluant la zone maculaire, lésions atrophiques, persistance dans l'hémichamp gauche d'un ilot temporal
couleur perturbations non franches au 28 hue

SA : gêne par une cataracte secondaire inférieure

SP: atrophie rétinienne stable

TTT xalatan et betoptic TO 12 mmhg

Bilan Orthoptique

droitière, OGF

Motilité limitation adduction OG

Poursuite peu lisse, lente

Fixation stable

Saccades perturbées surtout si aléatoires, mieux en horizontales

Perte de la discrimination fine

Coordination oculo-manuelle difficile

EVALUATION DU HANDICAP Cas 4

Déplacement 8/28

activités	0	1	2	3	4	NC	att	score
sortir seul			x				x	2
traverser			x				x	2
obstacles	x						x	1
trottoirs	x						x	1
escaliers	x						x	1
feux piétons	x						x	1
conduite						x		
autres								

Activité vie journalière 19/24

activités	0	1	2	3	4	NC	att	score
repas				x				4
ménage				x				3
linge				x				3
toilette					x			4
téléphone					x			4
achats		x					x	1
autres								

Loisirs 8/28

activités	0	1	2	3	4	NC	att	score
télévision		x						1
cinéma		x						1
promenade			x					2
musées		x						1
bricolage						x		1
jeux société		x						1
couture tricot		x						1
autres								

Lecture 12/16

activités	0	1	2	3	4	NC	att	score
gros titres				x				3
livres				x				3
jeux				x				3
courrier				x				3
autres								

Se repérer en ville 6/28

activités	0	1	2	3	4	NC	att	score
noms des rues		x						1
enseignes		x					x	1
numéro de bus		x					x	1
départs arrivées		x						1
vitrines		x						1
indicateur		x					x	1
autres								

Ecriture 13/24

activités	0	1	2	3	4	NC	att	score
chèque			x					2
formulaire		x						1
correspondance			x					2
mots croisés			x					2
relecture					x			4
signature			x					2
autres								

Quantifier de 0 à 4 les difficultés rencontrés

0 impossible à 4 autonomie

NC non concerné

Att attente

CAS N°5 homme de 62 ans

Myopie forte, choroïdose myopique bilatérale étendue + DMLA (néovaisseaux OD) et glaucome

Informaticien à la retraite, vit avec sa femme dans une maison avec jardin en ville

Il n'a jamais fait de rééducation orthoptique, achat personnel d'une loupe *8

Plaintes: gêne en VP, photophobie

Lentilles -13,50D ODG
menicon soft MA

VP sur lentilles +0,25(-1,50;20°)
en vision de près +0,50 (-1,50;170°) add+3,00

<u>Avac</u>	0,16	0,05	bino 0,2f
	P8 15 cm	<p50 15 cm	P8-6f

Contraste P8 60% P6 80%

Champ Visuel goldman
rétrécissement des isoptères surtout l'isoptère III1

Couleur altération au 28 hue axe rouge vert

SA: cataracte un peu plus , sans atteinte axiale

SP: atrophie chorio-rétinienne progressive avec staphylome péripapillaire
néovaisseaux , métamorphopsies + accentuées

TTT cartéol, nutrof

Bilan Orthoptique

droitier, ODF

Motilité pas de limitation

Reflét H'TD10

Poursuite non lisse

Fixation instable

Saccades hypométriques

Discrimination fine altérée

Coordination oculo-motrice perturbée

EVALUATION DU HANDICAP Cas 5

Déplacement 18/28

activités	0	1	2	3	4	NC	att	score
sortir seul					x			4
traverser			x					3
obstacles			x					3
trottoirs			x					3
escaliers		x						2
feux piétons			x					3
conduite	x							0
autres								

Activité vie journalière 13/24

activités	0	1	2	3	4	NC	att	score
repas			x				x	3
ménage						x		
linge						x		
toilette				x				4
téléphone			x				x	3
achats			x				x	3
autres								

Loisirs 19/28

activités	0	1	2	3	4	NC	att	score
télévision			x					3
cinéma			x					3
promenade				x			x	4
musées			x					3
bricolage			x				x	3
jeux société			x				x	3
couture tricot						x		
autres								

Lecture 8/16

activités	0	1	2	3	4	NC	att	score
gros titres				x			x	4
livres	x						x	1
journaux	x						x	1
courrier		x					x	2
autres								

Se repérer en ville 15/28

activités	0	1	2	3	4	NC	att	score
noms des rues			x					3
enseignes			x					3
numéro de bus		x						2
départs arrivées		x						2
vitrines		x						2
indicateur			x					3
autres								

Ecriture 11/24

activités	0	1	2	3	4	NC	att	score
chèque		x						2
formulaire		x						2
correspondance		x						2
mots croisés						x		
relecture	x							1
signature				x				4
autres								

Quantifier de 0 à 4 les difficultés rencontrés

0 impossible à 4 autonomie

NC non concerné

Att attente

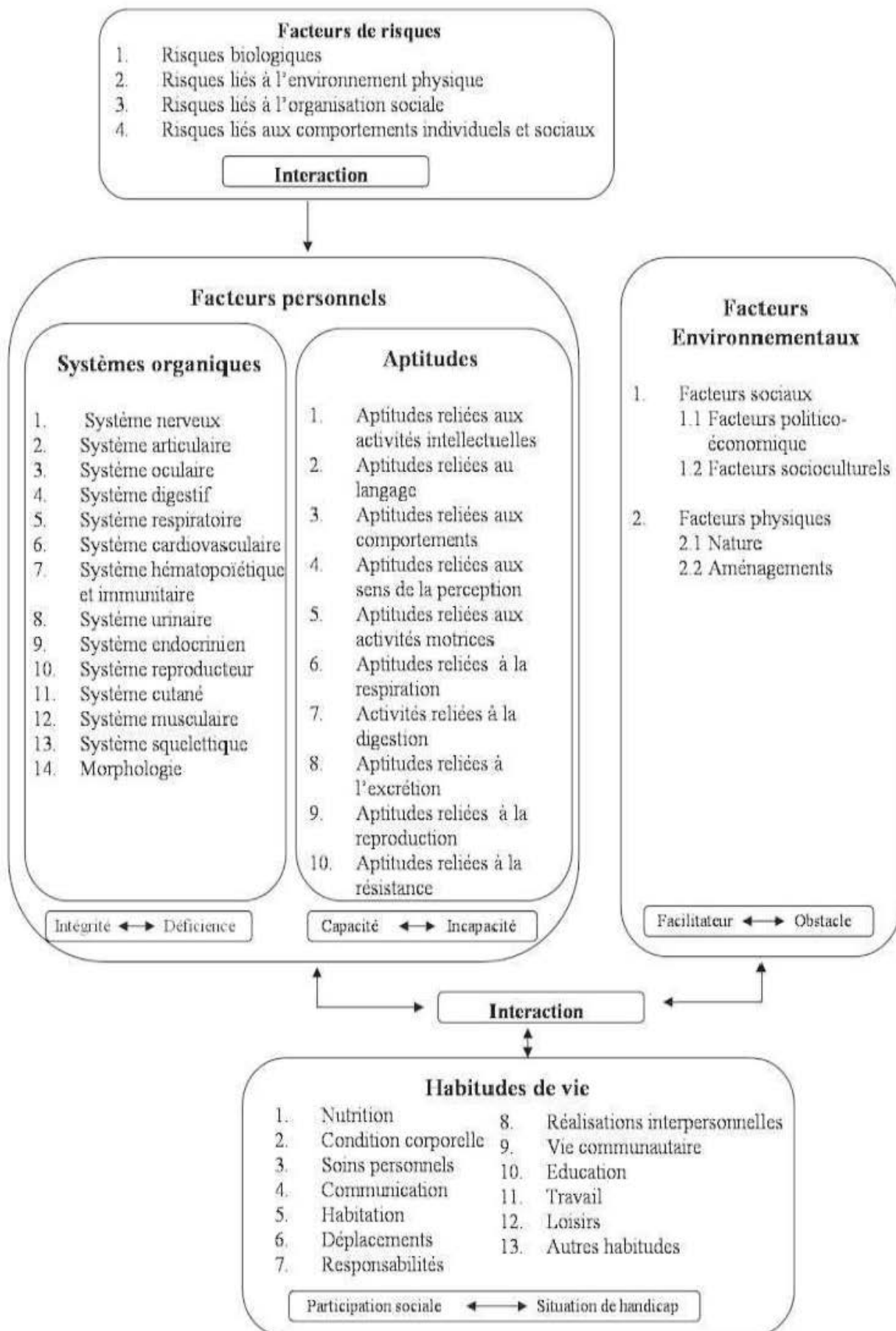
SYNTHESE CLINIQUE

	CAS 1	CAS 2	CAS 3	CAS 4	CAS 5
	Aniridirie congénitale	rétinite pigmentaire	DMLA néovasculaire	Glaucome	Myopie forte
Acuité visuelle	OD 0,1f P4f à 10 cm OG 0,1 P6f à 10 cm binoculaire 0,1 P4 à 15 cm	0,125/10 P5 à 20cm PL-	0,1 P10 à 15 cm 0,05 P20 à 15 cm 0,1 P10 à 15 cm	0,1 P8 à 10 cm	0,16 P8 à 15cm 0,05 < P50 à 15 cm 0,2f P8-6f
Champ visuel					
monoculaire	normal	10°centraux, tubulaire CV	scotome central sur 10°	atrophie maculaire, îlot temporal dans hémichamp gauche	rétrécissement isoptère (III-1)
binoculaire	normal		idem		idem
Contraste					
OD	P6 20% P4 60%	P14 40% à P6 60%	P10 à 60% P8 80%		P8 60% P6 80%
OG	P6 20% P4 60%		P24 60%	P10 à 20% P8 à 60%	
Questionnaire					
déplacement /28	9	8	2	8	18
loisirs /28	11	10	6	8	19
se repérer en ville /28	4	8	1	6	15
Avj /24	6	14	13	19	13
lecture /16	6	1	0	12	8
Écriture /29	2	0	5	13	11
Equipement		canne détection	téléagrandisseur Loupe *3,5	téléagrandisseur verres teintés canne détection	Loupe *8

ANNEXE 4

Modèle conceptuel du Processus de Production de Handicap [PPH]

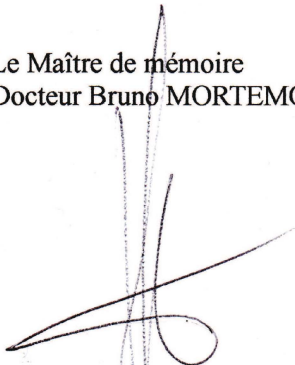
Processus de production du handicap — Schéma conceptuel



BIBLIOGRAPHIE

1. OMS, Organisation Mondiale de la Santé;internet
2. Le Gargasson J-F, Rigaudiere F.Explorations électrophysiologiques sensorielles (ERG, EOG,PEV) internet
3. Riss J.-F.Exploration de la fonction visuelle. Masson.
4. Vignal C, Miléa D. Neuro-ophtalmologie. EMC.
5. Les études de qualité de vie en ophtalmologie (intérêts et applications concernant la cataracte, le glaucome chronique à angle ouvert et la dégénérescence maculaire liée à l'âge. Thèse de Nicolas Letzelter
6. Corbé C, Menu J.-P, Chaine G.Traité d'optique physiologique et clinique. Doin
7. Kovarski C.Les anomalies de la vision chez l'enfant et l'adolescent. Tec et Doc.
8. Kovarski C.La malvoyance chez l'adulte:la comprendre, la vivre mieux.Vuibert
9. Menu J.-P, de la Porte des Vaux C, Corbé C, Griffon P. Le malvoyant
10. Menu J.-P, de la Porte des Vaux C, Corbé C. Une méthode d'évaluation et de rééducation de la vision fonctionnelle.
11. Xalonghi X. abc basse vision Ariba 4e congrès
12. Cohen S.Y, Delhoste B, Beaunoir M-P, Can F, Martin D, Pessana J. Guide de rééducation pratique des basses visions. EMC
13. Raynard F. Un autre regard, la réadaptation des déficients visuels. Solal

Le Maître de mémoire
Docteur Bruno MORTEMOUSQUE



DR MORTEMOUSQUE B.

CHU BORDEAUX
33 1 09822 8

VU et PERMIS D'IMPRIMER
LYON,

Professeur Philippe DENIS