
Prise en charge des déficiences visuelles chez le jeune enfant : expérience d'une orthoptiste au sein d'une équipe multidisciplinaire

Les données récentes dans les domaines des neurosciences et des sciences cognitives, l'évolution des techniques médicales ainsi qu'une plus large appréhension du développement global des nourrissons et des enfants a permis au cours des dernières décennies de poser des diagnostics plus précis et plus précoces et de progresser dans l'optimisation de la prise en charge, dès le premier âge, de la malvoyance (définie selon la classification de l'Organisation mondiale de la Santé).

La politique gouvernementale de ces dernières années (décret et circulaire du 22 avril 1988, circulaire du 18 janvier 1991) a favorisé la mise en place de structures spécialisées telles que les Services d'accompagnement familial et d'éducation précoce (SAFEP), les Centres d'aide médicosociale précoce (CAMSP), les Services d'aide à l'acquisition de l'autonomie et à l'intégration scolaire (SAAAIS). Ces structures permettent de faire suivre respectivement les enfants de 0 à 3 ans, de 0 à 6 ans et de 3 à 20 ans. Elles mettent à disposition une équipe pluridisciplinaire comprenant une assistante sociale, un psychologue ainsi que différents membres du corps médical, paramédical et parfois enseignant. Elles assurent une prise en charge spécifique des enfants déficients visuels, une aide et un soutien auprès des parents et une intégration aménagée dans les services éducatifs non spécialisés.

À l'exemple de Villeurbanne, différents CAMSP pourraient se spécialiser dans le domaine de la basse vision. Certains d'entre eux essaient d'ores et déjà de tenir compte systématiquement, et de façon plus spécifique, des capacités visuelles fonctionnelles de leurs jeunes patients.

L'émergence récente de ces nouveaux services et les évolutions successives des moyens mis en œuvre dans les projets de rééducation expliquent en grande partie la pauvreté de la littérature et des références à ce sujet. C'est la raison pour laquelle ce chapitre ne peut être tenu pour exclusif dans ses affirmations. Il s'agit ici de retranscrire un ensemble d'observations recueillies par l'auteur au cours de ses expériences au sein d'équipes pluridisciplinaires en milieu hospitalier et associatif, en particulier au sein des structures, souvent regroupées, du type SAFEP/SAAAIS.

Recrutement des jeunes patients

La particularité de l'enfant réside dans le fait qu'un état de malvoyance ne suscite presque jamais de plainte : l'enfant ignore la référence à la « normalité ». Au fur et à mesure de son développement et de ses besoins, il s'adapte spontanément à son environnement, aux situations rencontrées, et ce de façon plus ou moins optimale, sans tenir compte du rapport entre la dépense d'énergie personnelle et la qualité de la réalisation de la tâche investie. Les familles rencontrent le plus souvent de grandes difficultés à reconnaître les troubles de leur enfant et à en identifier l'origine si elles n'ont pas été préalablement sensibilisées aux problèmes visuels.

C'est pourquoi l'âge de la première consultation est encore de nos jours relativement tardif alors qu'il détermine en partie, avec les âges respectifs d'apparition de la maladie et du déficit, l'avenir de ces enfants. L'âge au dépistage est donc crucial, mais en France, celui-ci n'est pas systématique et varie de façon importante suivant les départements.

La diversité des modes de recrutement conduit à des différences notoires (en termes d'âge, de durée, de protocole...) de la prise en charge ultérieure. Plusieurs éléments sont retrouvés à l'origine du recrutement :

- la fratrie, avec une sensibilisation au caractère héréditaire de la maladie et de ses signes précurseurs ; le dépistage est alors précoce, la prise en charge souvent mieux adaptée et mise en place au moment opportun ;
- une consultation en crèche, en PMI, par un pédiatre ou un médecin généraliste, sensibilisés de façon précise aux divers signes d'appel liés à la malvoyance et aux répercussions sur les différentes étapes du développement ;
- la consultation hospitalière ou privée en ophtalmologie, volontaire, répondant ou non à une inquiétude parentale ; le dépistage intervient alors à des âges très divers. La prise en charge ne peut se mettre en place, notamment si elle relève d'un service externe à la consultation d'une structure spécialisée, qu'à la suite d'un certain délai (lié à la précision du diagnostic, aux traitements éventuels, à la recherche familiale de thérapeutiques « miracles », à l'acceptation du handicap et du bien-fondé d'un suivi par une structure spécialisée) ;
- un échec scolaire, ce qui implique une information préalable des professeurs d'école, des médecins et des psychologues scolaires, voire des orthophonistes ;
- l'intervention d'une assistante sociale, déjà en relation avec la famille et sensibilisée à ce handicap ;
- le bouche à oreilles : famille, amis, médias...

Une étude menée en 1993 au SAFEP-SAAAIS du Val-de-Marne montre que le nombre d'enfants suivis dans le service s'accroît notablement aux âges correspondant aux périodes scolaires importantes : début du primaire, entrée au collège et au lycée (figure 1).

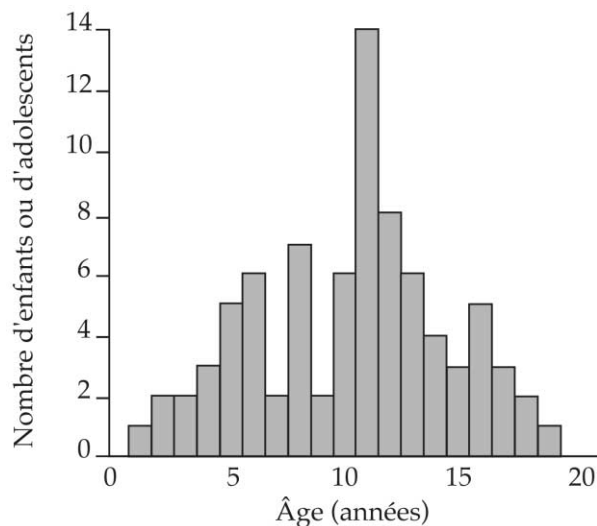


Figure 1 : Répartition par classe d'âge des enfants suivis au SAFEP-SAAIS du Val-de-Marne en 1993

Importance du diagnostic

Une prise en charge efficace nécessite un diagnostic précis et précoce qui permet d'envisager l'évolutivité de la maladie et son mode de transmission génétique. L'expérience montre toutefois que les diagnostics posés sont encore trop souvent incomplets, voire erronés, et dépendent des modes de recrutement. Le diagnostic peut être précisé à l'aide de différentes approches spécifiques :

- électrophysiologique : les examens réalisables chez le nourrisson nécessitent une formation particulière du praticien et ne permettent pas de prédire l'ensemble des capacités visuelles fonctionnelles ; ils sont toutefois souvent indispensables au diagnostic. Or, dans certaines régions de France, ces examens sont bien trop souvent soumis à des délais d'attente pouvant atteindre plusieurs mois. Cet état de fait est susceptible d'engendrer, outre le découragement, ou parfois l'abandon du suivi médical par les parents, un délai de décision préjudiciable au suivi ultérieur de l'enfant qui poursuit alors son développement ;
- génétique : l'orientation d'une famille vers une consultation génétique nécessite de la part du praticien prescripteur une approche psychologique très particulière. Les parents ne doivent pas se sentir mis en cause ni agressés, et doivent par ailleurs être capables de comprendre les résultats d'une telle étude ; en effet, la plupart des familles confondent les statistiques de transmission avec le pourcentage de risque d'avoir un enfant atteint lors de la prochaine grossesse : ainsi, par exemple, l'annonce d'un risque de 50 % d'avoir un

enfant malvoyant peut être compris comme « un enfant sur deux », donc si un enfant est atteint, l'autre ne le serait pas ;

- ophtalmologique : la fréquence des contrôles permet d'appréhender plus précisément l'évolutivité de la maladie et donc d'aider au diagnostic, tout en s'assurant de l'absence d'amblyopie fonctionnelle unilatérale.

Type de diagnostic en fonction de l'âge

Les diagnostics rencontrés diffèrent en fonction de l'âge d'apparition de la maladie et de son mode d'évolution :

- chez le nouveau-né, on peut rencontrer des malformations (microphthalmies avec ou sans glaucome associé, colobomes), et la rétinopathie du prématuré ;
- chez le très jeune enfant (d'âge préscolaire), on peut observer des retards de maturation, des cataractes congénitales, des glaucomes congénitaux ;

chez le jeune enfant (d'âge scolaire), on peut trouver des pathologies rétiniennes (maladie de Leber, rétinoblastome) ;

chez le préadolescent et l'adolescent, on rencontre des dystrophies rétinienne (rétinopathies pigmentaires, maladie de Stargardt), des décollements de rétine et des atteintes du nerf optique.

Une étude effectuée en 1993 au sein du SAFEP-SAAAIS du Val-de-Marne auprès de 96 enfants montrait une équivalence entre le nombre d'atteintes malformatives et le nombre d'atteintes rétiniennes et chorioretiniennes (tableau I).

Quelques cas particuliers doivent être mentionnés, comme les retards de maturation (maladie de Beauvieux), divers syndromes (de Robin, de Moon, de Bardey-Bidel) pour lesquels l'apparition des troubles visuels peut être tardive, les différentes formes d'albinisme, les nystagmus congénitaux et les cécités corticales.

Difficultés rencontrées

La précision du diagnostic est sujette à l'expérience du praticien (y compris lors des examens de la réfraction et du fond d'œil du nourrisson, du champ visuel chez l'enfant d'âge pré-scolaire) et à l'aisance d'accès à certaines consultations spécifiques. Outre l'importance d'une consultation ophtalmologique complète au cours de laquelle l'examen de la réfraction chez l'enfant est pratiqué systématiquement, il faut toujours s'assurer de la réalité du port constant des verres correcteurs.

Après le diagnostic, on constate souvent la difficulté pour un grand nombre de praticiens d'annoncer le handicap, puis de l'aborder concrètement avec la famille en termes de déficience, d'incapacité et de désavantage. Compte tenu des spécificités liées au handicap visuel et des critères particuliers de sa reconnaissance, les parents ignorent encore trop souvent l'existence de droits

Tableau I : Répartition (nombre de cas) des différentes pathologies oculaires rencontrées chez les jeunes patients du SAFEP-SAAAS du Val-de-Marne durant l'année 1993

Nature de l'atteinte		Pathologie	N	
Rétine, choroïde/rétine	Rétine	Amaurose de Leber	11	
		Dystrophie des cônes	2	
		Maladie de Stargardt	3	
		Rétinoschisis congénital central	3	
		Rétinopathie centrale	8	
		Rétinopathie périphérique	1	
		Rétinite pigmentaire	1	
		Rétinopathie centrale et périphérique	4	
	Milieus postérieurs	Rétinoblastome	1	
	Choriorétinites	Myopie dégénérative	2	
		Choriorétinite congénitale OD, atrophie optique OG	1	
	Voies de conduction	Voies visuelles	Atrophie optique congénitale	5
			Atrophie optique acquise	1
Gliome des voies optiques par maladie de Recklinghausen			1	
Amblyopie congénitale par atteinte des voies optiques			2	
Cortex		Cécité congénitale par dysplasie septo-optique	1	
		Cécité corticale congénitale	1	
		Cécité corticale acquise	1	
Malformation		Maladies oculaires générales	Craniopharyngiome	1
			Albinisme total	5
			Albinisme oculaire	8
	Aniridie bilatérale		3	
	Lymphangiome kystique de l'hémiface		1	
	Atrophie optique congénitale par agénésie du corps calleux	1		
	Tunique ou organe de l'œil	Colobome choriorétinien	2	
		Glaucome congénital	5	
		Cataracte congénitale	11	
		Aniridie bilatérale congénitale	2	
Choriorétinite congénitale OD, microphthalmie OG		1		
Milieus antérieurs	Kératocône	1		
Atteinte par maladie générale	Maladie de Lobstein avec amblyopie	1		
	Maladie hémolytique avec vitro-rétinopathie	1		
	Maladie de Still (dystrophie oculaire globale)	1		
	Syndrome de Reye (rétinopathie congénitale)	1		
	Amblyopie congénitale bilatérale avec nystagmus	2		
Total		96		

sociaux qui leur sont ouverts, ainsi qu'à leurs enfants atteints de malvoyance. Il faut savoir que l'utilisation du montant des allocations versées est laissée à l'appréciation des parents sans obligation de répondre prioritairement aux équipements nécessaires à l'enfant, alors que les équipements optiques sont onéreux et ne bénéficient que rarement d'une prise en charge sociale complète.

On rencontre régulièrement des enfants chez lesquels un diagnostic de cécité a été faussement porté alors qu'ils présentent de réelles capacités visuelles fonctionnelles. Ceci est dû à l'évolution récente et rapide des connaissances portant sur les processus de la perception visuelle, au manque d'expérience nécessaire à l'examen d'enfants malvoyants et à l'insuffisance de la politique de formation continue en matière de santé.

Concernant la reconnaissance du handicap visuel, deux travers possibles peuvent être observés : dans un contexte de polyhandicap, le handicap visuel peut être considéré comme un handicap « noble », et sera pris en compte en tant que handicap majeur au détriment de la prise en charge d'une pathologie plus importante ; le handicap visuel peut également être ignoré, et les incapacités constatées seront considérées comme relevant d'un trouble d'ordre psychologique, voire psychiatrique.

Du fait de la non-reconnaissance du handicap ou de la méconnaissance de la pathologie, ces difficultés engendrent ou accentuent, le plus souvent, des réactions psychologiques chez l'enfant, mais également dans son entourage familial et scolaire. On peut noter chez les adultes des réactions de surprotection, ou au contraire de déni du handicap, ainsi que des manifestations d'anxiété ou de culpabilité. Chez l'enfant, on peut observer des lacunes d'acquisition au cours du développement global, des déviations de la statique ou de la posture, des relations au monde extérieur ou interindividuelles perturbées, des difficultés scolaires allant parfois jusqu'à l'échec et des problèmes d'insertion sociale.

Recommandations

Pour répondre au mieux aux difficultés les plus couramment rencontrées en clinique à ce stade du diagnostic, il apparaît primordial :

- d'unifier et d'encourager la formation des ophtalmologistes et des orthoptistes aux nouveaux acquis concernant la perception visuelle et aux spécificités de la malvoyance dans le cadre du développement global de l'enfant (approche psychologique, annonce du handicap, évaluations spécifiques et prise en charge adaptée) ;
- de tendre vers une transdisciplinarité avec les autres professionnels concernés, médecins, paramédicaux, psychologues et opticiens, et non de se limiter à un corporatisme qui serait préjudiciable à l'enfant. Ceci suppose un véritable travail d'équipe, l'acquisition de connaissances et d'un vocabulaire communs, et un accès aisé aux rendez-vous externes ;

- de respecter, lors de telles consultations, une qualité relationnelle particulière avec l'enfant et avec ses parents (écoute, clarté des explications concernant la pathologie) ;
- de faciliter l'accès des parents aux droits sociaux en leur fournissant les certificats médicaux et les documents administratifs nécessaires au dossier de l'enfant, et en les soutenant, si besoin, dans leur démarche auprès des Commissions départementales d'éducation spéciale (CDES) ou d'autres commissions.

Prescription de la rééducation

Pour savoir si un enfant relève d'une prise en charge rééducative, il est nécessaire de disposer d'une évaluation initiale de ses capacités visuelles fonctionnelles disponibles, tenant compte de son contexte de vie. On recherchera les capacités plutôt que la cécité. Cette évaluation doit être adaptée à l'âge de l'enfant et prendre en considération différents facteurs.

Évaluation des capacités fonctionnelles

L'examen de la réfraction doit permettre d'équiper les enfants, quel que soit leur âge, avec la correction optique optimale pour chacun des deux yeux et en binoculaire, et adaptée aux différentes distances correspondant à leurs activités majeures.

Les disponibilités de l'enfant doivent être respectées au cours de l'organisation des consultations : disponibilités temporelles, pour s'adapter à son rythme de vie et à ses activités, et attentionnelles, en veillant à la durée de l'examen, à l'ordre des séquences qui le composent et à leur contenu présenté sous une forme ludique. Quoique reposant toujours sur des concepts identiques pour éviter une démarche empirique et tendre vers une reproductibilité, la méthodologie de l'évaluation tient compte de l'âge de l'enfant, de sa personnalité et de son intérêt au moment de l'examen proposé. L'objectif premier de l'évaluation consiste toujours à faire émerger la moindre capacité susceptible d'être exploitée dans le contexte du développement global et de l'environnement de l'enfant.

Selon que la pathologie est héréditaire ou acquise, et dans ce dernier cas que la date d'apparition du déficit est plus ou moins éloignée de la date d'apparition de la maladie, elle-même plus ou moins éloignée de la date de consultation spécialisée, l'enfant développe spontanément des stratégies de compensation ou modifie le cours de son développement par ses rapports avec le monde extérieur. L'évaluation doit permettre de faire émerger l'ensemble de ces adaptations et en apprécier la qualité et la pertinence. L'existence et la stabilité des acquis est estimée par rapport à la « normale ».

L'utilisation de procédures d'évaluation non invasives sont privilégiées ; par ailleurs, une participation familiale active est favorisée, qu'elle soit physique, particulièrement avec le nourrisson (pour lequel une exclusion des parents ne permettrait pas l'observation des relations affectives primaires), ou intellectuelle, à travers un entretien semi-dirigé. Chez le nourrisson, ou le jeune enfant, outre les examens cliniques ophtalmologiques et un bilan orthoptique adapté (fondé sur l'exploitation de la méthode des reflets cornéens), on s'attache à connaître son rythme de vie (alternance du temps de sommeil et d'éveil), la qualité des repas (liquide/solide), l'investissement tactile ou auditif (surinvestissement ou tendance à l'installation d'une « phobie » du toucher, déviations possibles vers le maniérisme ou la stéréotypie), l'état du développement psychomoteur, de la posture, du patrimoine visuel et du langage. Pour aider cette démarche, certains membres de l'équipe du service ont participé jusqu'en 1995 à l'élaboration d'un livret mettant en évidence les « items comportementaux » qui semblaient importants à prendre en compte (tableau II)

Tableau II : Items comportementaux à prendre en compte au cours d'une évaluation fonctionnelle

Âge	Items
Naissance	Attitude spontanée, motricité générale
1-2 mois	Motricité générale, autres signes de repères de compréhension générale
2-7 mois	+ motricité fine
8-11 mois	+ langage
12-23 mois	+ autonomie de la vie quotidienne
24-30 mois	+ contrôle postural
3 ans	+ organisation perceptive de l'espace + motricité faciale
4 ans	+ schéma corporel + coordination dynamique des mains
5 ans	+ équilibre statique et dynamique
6 ans	+ organisation temporelle et rythmique + coordination oculomanuelle + mouvements simultanés + dessins

C'est environ à partir de l'âge de 13 ans, lors du développement des relations particulières avec son entourage (attitude de déni, bénéfices secondaires, désir d'autonomie), qu'un bilan objectif de la perception des formes et du mouvement est réalisé avec l'adolescent, et confronté aux résultats de l'entretien semidirigé au cours duquel l'adolescent minimise souvent ses besoins. Ce bilan complet, objectif et subjectif, prend alors toute sa valeur et permet, en autorisant la mise en exergue des incapacités, de montrer la réalité des difficultés

rencontrées. En ce sens, il favorise une démarche personnelle de l'adolescent vers une démarche de prise en charge rééducative.

Protocole de réadaptation et projet de rééducation

Les résultats de l'évaluation des capacités fonctionnelles permettent alors, en équipe, de décider de la nécessité ou non d'une prise en charge immédiate et, dans l'affirmative, d'en définir les objectifs prioritaires avant d'en faire la proposition aux parents et, le cas échéant, aux adolescents. Cette proposition comporte idéalement un « protocole de réadaptation » qui définit les différents intervenants sur une durée prédéterminée. Le rythme et l'articulation des interventions est établi, après confrontation entre les divers partenaires, en fonction du contenu de leurs projets de rééducation. C'est à ce stade que l'opportunité de la mise en place d'une structure d'orientation et d'indications aux parents est décidée. Les projets de rééducation s'élaborent sur des bases neurophysiologiques simples, qui tiennent compte du développement global de l'enfant et des traitements sensoriels et sensorimoteurs intermodaux. Ces projets prennent en considération les limites supposées de l'enfant et ne doivent pas susciter d'espoir inconsidéré, c'est pourquoi tout projet est délimité dans le temps. Un projet de rééducation comprend des étapes successives respectant une progression visant à la réalisation des objectifs prédéfinis. Ce projet peut être modifié dès que nécessaire à partir d'une « évaluation régulatrice ».

Difficultés rencontrées et recommandations

Les principes de base qui sous-tendent de telles évaluations nécessitent de la part des praticiens l'acquisition de connaissances scientifiques récentes concernant non seulement le développement de la fonction visuelle, mais aussi le développement global de l'enfant. Les différents intervenants doivent avoir conscience qu'ils traitent un déficit sensoriel ayant des répercussions multimodales. Ceci nécessite donc une approche pluridisciplinaire (ophtalmologiste, neuropédiatre, psychiatre, généticien, psychologue, orthoptiste spécialisé en basse vision, psychomotricien, ergothérapeute parfois spécialisé en activités de vie journalière, instructeur en locomotion, orthophoniste et maître d'école spécialisé). La formation et la notion de transdisciplinarité décrites précédemment se révèlent être les clés nécessaires à l'édification d'une méthodologie d'évaluation et de rééducation fiable et reproductible.

La définition des modalités de prise en charge s'effectue avec les intervenants et la famille. La durée, le rythme des séances et le lieu d'intervention sont déterminés afin d'économiser l'énergie du jeune patient et de favoriser sa disponibilité et son adaptation à des situations réelles. Ainsi, il peut être décidé que tout ou partie des interventions aura lieu à domicile, en PMI, en crèche ou à l'école (après accord de convention).

Les évaluations régulatrices, établies suivant des étapes progressives, permettent de gérer les incidents (évolution brutale de la pathologie, stress psychologique particulier...) et de moduler la rééducation en fonction des besoins du moment, dans le contexte socioculturel de l'enfant (dans la figure 2, chaque case représente une étape dans le processus de prise en charge).

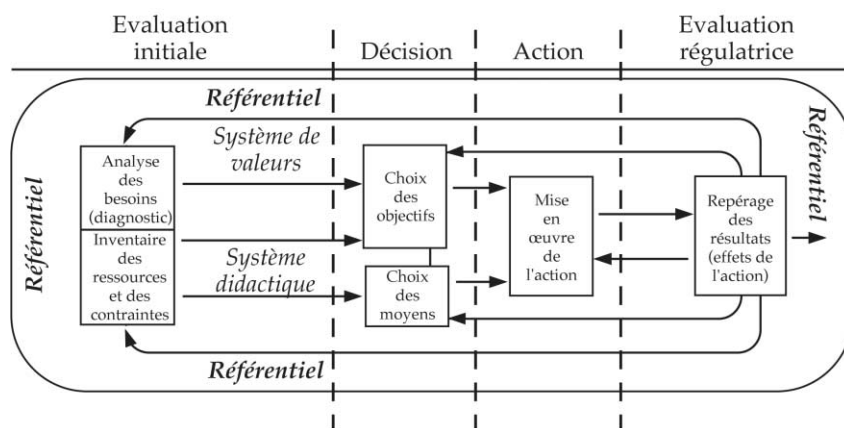


Figure 2 : Évaluations initiale et régulatrice

Le référentiel est ensemble des références accessibles à l'enfant : famille, environnement socioculturel, expériences de vie.

Une approche psychologique des parents et de l'enfant s'avère indispensable dès l'évaluation.

Il est important qu'un référent de rééducation participe aux réunions de crèche, de PMI ou d'équipe éducative. Des feuilles de liaison médicopédagogiques ont été mises en place dans certaines équipes afin de faciliter les relations entre les professionnels et la famille pour optimiser le suivi de l'enfant.

Éducation et rééducation

En accord avec les parents ou l'adolescent, le projet de rééducation détermine les objectifs et les modalités de la rééducation, ainsi que les contraintes posées. Celles-ci définissent en partie le contenu et la progression des séances et permettent d'éviter des prises en charge « occupationnelles » (c'est-à-dire dans lesquelles la technicité de la rééducation est remplacée par des prises en charge non spécialisées sous couvert d'aide psychologique). Certaines équipes formalisent cet engagement mutuel par un contrat moral, voire écrit. La

rééducation de la vision fonctionnelle, particulièrement chez l'enfant, est encore très largement dépendante de l'expérience et du charisme du rééducateur.

Il apparaît nécessaire, à partir des connaissances actuelles et de l'expérience acquise, de développer les bases d'une méthodologie. Différents éléments semblent particulièrement indispensables à la réussite d'une telle prise en charge.

Adaptation du projet à l'enfant

Il est nécessaire de respecter les étapes du développement de l'enfant, tout particulièrement les temps nécessaires à l'intégration de nouveaux acquis, nommés « étapes critiques », durant lesquelles les parents ont souvent l'impression que leur enfant n'évolue plus.

Les compensations sensorielles qui peuvent masquer plus ou moins le déficit doivent faire l'objet d'une attention soutenue. Elles seront conservées ou renforcées si elles sont adaptées, mais modifiées si elles engendrent une déperdition attentionnelle ou ne permettent pas de répondre aux besoins. En effet, elles risquent alors d'engendrer une déviance et d'être « coûteuses » en énergie.

Le programme de rééducation doit, dans la mesure du possible, anticiper les besoins de l'enfant pour lui éviter de se trouver en situation d'échec. À partir d'une approche ludique, la tâche investie doit rester ciblée à travers des moyens mis en œuvre et une consigne adaptés. En respectant les règles d'apprentissage et de didactique, la rééducation doit permettre de faciliter le développement et le chemin du nourrisson ou de l'enfant vers l'autonomie (figure 3).

Le rééducateur a pour objectif de permettre au sujet de lever, par le développement de certaines capacités, les obstacles rencontrés, ou de les contourner par des moyens compensatoires. Pour cela, la rééducation repose sur l'investissement de tâches pré-identifiées selon une progression de difficulté croissante, dont le contenu de début de prise en charge, qu'il soit physique, perceptif ou cognitif, est établi à partir des résultats de l'évaluation. Au cours de cet investissement, le rééducateur adapte des procédures d'entraînement selon ses connaissances (logiques des contenus), mais aussi selon les caractéristiques de l'enfant, en tenant compte de ses processus de « fonctionnement », affectifs, attentionnels et procéduraux, et de ses représentations, propres à son niveau de développement, son contexte et ses expériences. C'est dans une telle configuration interactive qu'il est possible d'optimiser l'investissement dans la tâche et donc les résultats de la rééducation.

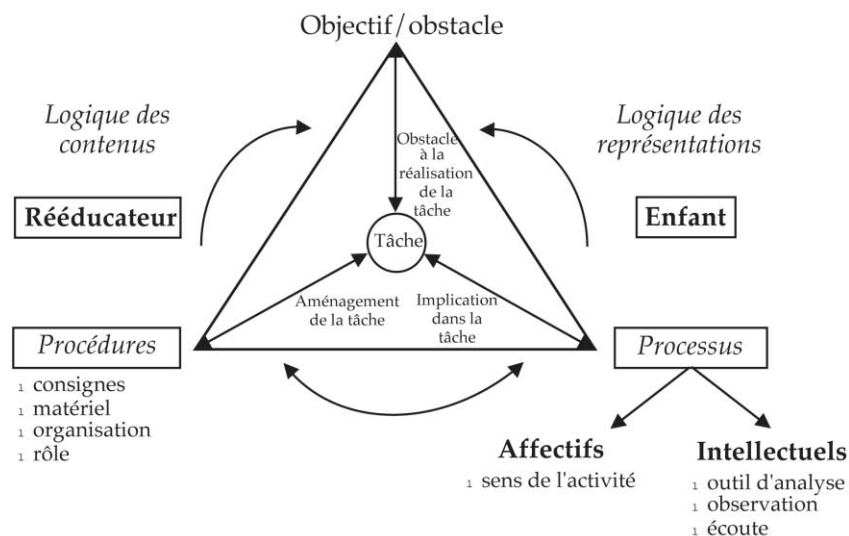


Figure 3 : Exemple de situation d'apprentissage chez l'enfant

Progression de la rééducation

La rééducation commence toujours au niveau adéquat et spécifique à chaque cas, déterminé par les résultats de l'évaluation. Il prend en compte le niveau physique et perceptif des objets et images à l'entrée du système visuel, ainsi que le comportement de l'enfant, son stade de développement, son état psychologique ainsi que son environnement familial et socioculturel. Le programme comprend des exercices de travail en boucle. Une rééducation peut commencer par un stade initial de stimulations lumineuses, parfois soutenues par une stimulation auditive ou tactile qui tendra à disparaître, suivie par un entraînement de capture visuelle et de mouvements oculomoteurs. Dès que possible, un développement du patrimoine visuel est alors investi parallèlement au développement psychomoteur et verbal (on sera alors attentif au phénomène d'écholalie). Alors que les tâches investies évoluent simultanément vers l'exploration de l'environnement et le développement de processus cognitifs, l'aptitude à répondre de façon optimale et adaptée aux besoins du moment se met en place et permet l'acheminement vers l'autonomie recherchée.

Adaptabilité du rééducateur

Les intervenants doivent pouvoir répondre aux impératifs d'une telle prise en charge. On suppose qu'ils adhèrent à un abord pluridisciplinaire du déficit et ont acquis les connaissances théoriques et pratiques nécessaires. Les capacités de remise en question et d'adaptation sont donc des qualités primordiales

requis pour la pratique de ce type de rééducation. D'autres qualités favorisent la facilité d'exécution d'une rééducation de la vision fonctionnelle : la capacité à inventer des situations nouvelles, dans le but de maintenir l'intérêt de l'enfant, de multiplier ces situations au cours d'une même séance tout en maintenant une démarche rééducative rigoureuse par rapport aux concepts de base (sans perdre de vue les objectifs fixés préalablement).

Aides optiques

Il faut distinguer la correction optique palliant une amétropie et les aides optiques grossissantes cherchant à améliorer la qualité physique de l'image (par la taille ou le contraste) dans un état de malvoyance. Dans le premier cas, on recherche une correction totale la plus précoce possible, et en cas de forte puissance grâce au port de lentilles. Dans le second cas, l'aide optique est choisie en fonction de la tâche à investir, de sa maniabilité, de son esthétique et de son coût. Dans tous les cas, elle n'est proposée à l'enfant qu'à la suite d'une formation à son utilisation et d'un prêt de plusieurs semaines. Il existe différents types d'aides optiques. En dehors des surcorrections et des verres teintés, cette aide n'est pas proposée avant l'âge scolaire.

La reconnaissance du handicap par les Commissions départementales d'éducation spéciale (CDES) donne accès à l'Allocation d'éducation spéciale (AES), qui peut faciliter l'acquisition des aides optiques grossissantes dont la part de remboursement par la Caisse primaire d'assurance maladie est très faible.

Environnement de l'enfant

Les modalités et le contenu des programmes de rééducation prennent en compte la structure de vie environnementale de l'enfant : cadre familial, système de garde et lieu de vie. La rééducation permet aussi d'aider à la préparation de nouvelles étapes sociales telles que l'entrée à la crèche, l'entrée en maternelle puis les grandes étapes scolaires. L'importance de la réussite scolaire est, dans notre pays, très prégnante et ne peut être ignorée. La politique gouvernementale tend actuellement vers l'intégration. Suivant les capacités de l'enfant, la disponibilité de la famille et sa situation géographique (dont dépend la mise à disposition de structures spécialisées), plusieurs types de scolarisation évolutifs sont proposés. Entre l'intégration totale et le suivi de la scolarité en établissement spécialisé, on peut avoir recours, dans certaines académies et pour une durée définie, aux Classes d'intégration scolaire spécialisée (Cliss), et au soutien de maîtres d'école spécialisés, parfois intégrés à des SAAAIS. Pour le bien de l'enfant, la rééducation doit comprendre des relations interprofessionnelles avec le corps enseignant afin de mieux cerner les difficultés rencontrées, et donc permettre une adaptation efficace de part et d'autre. On rencontre encore trop souvent des adaptations ergonomiques

inadaptées (agrandissements et matériel d'optique incongrus), des incompréhensions et des décisions d'orientation aléatoires.

Recommandations

À ce jour, la mise en place des programmes de rééducation est encore très dépendante de la subjectivité du rééducateur et de « recettes » acquises au coup par coup. De plus, celui-ci ne dispose que rarement d'un recueil de données complet et ne peut donc pas toujours mener à terme une évaluation globale. Les relations interprofessionnelles restent parfois encore difficiles et ne facilitent pas la mise en place de réseaux de prise en charge.

D'un point de vue méthodologique, des recherches sont nécessaires pour améliorer les connaissances sur la gestion du corps dans l'espace et l'attention aux mouvements relatifs des corps dans l'espace. Ces habiletés sont indispensables à l'élaboration des stratégies d'anticipation.

Déficit visuel et handicap associé

La prise en compte des facteurs sensoriels, et tout particulièrement de la perception visuelle, a une large place à gagner dans le contexte des polyhandicaps. Selon différentes études européennes, la proportion d'enfants déficients visuels ayant un handicap associé (mental, moteur, auditif) pourrait atteindre 30 % à 50 %.

Les interventions des rééducateurs spécialisés dans le domaine du déficit visuel ont donc parfois lieu au sein de centres de réadaptation pour enfants polyhandicapés. Les objectifs de telles dispositions relèvent alors de deux facteurs principaux :

- soit le handicap visuel est reconnu, et on veillera tout d'abord à s'assurer, avant toute prise en charge suivant l'un des modèles que nous avons vus, qu'il représente bien le handicap majeur. L'enfant pourrait se trouver privé de ses droits aux prestations médicales et sociales s'il n'en était pas ainsi ;
- soit le handicap visuel n'est pas encore reconnu, et le centre d'accueil ou la famille demandent une évaluation des capacités visuelles fonctionnelles de l'enfant. Le bilan est alors identique à celui effectué dans le cadre d'une basse vision. Son objectif réside bien entendu dans le dépistage des troubles visuels et leurs correction, mais aussi dans la mise en place de la meilleure adaptation ergonomique possible et le développement de stratégies adaptées visant à faciliter la prise d'informations visuelles. Le travail en collaboration avec l'équipe en place reste exceptionnel, mais donne toujours de très bons résultats (exemples de la prise en charge complémentaire d'enfants présentant une infirmité motrice cérébrale, une anoxie néonatale, certains syndromes congénitaux avec microcéphalie, les *locked-in* syndromes).

En conclusion, la prévalence de la cécité a nettement diminué dans les pays industrialisés au cours des dernières décennies, grâce aux progrès des traitements curatifs et préventifs de certaines affections cécitantes. Actuellement, cette prévalence est estimée en moyenne à 0,25 ‰ en Europe, d'après les résultats des études effectuées à partir des registres de cécité dans les pays nordiques ou des données des centres d'enseignement spécialisé. Ces chiffres sont en raison de leur mode d'obtention très probablement inférieurs à la réalité.

On note ces dix dernières années une grande évolution dans :

- la précision du diagnostic ;
- la méthodologie et la prise en charge établies progressivement en fonction des données neurophysiologiques et cognitives laissant une moindre part à l'empirisme et permettant ainsi des suivis plus courts, plus efficaces et surtout non systématiques (établis en fonction des besoins du moment) ;
- une prise en charge pluri- et transdisciplinaire ;
- l'évolution de structures et de réseaux de prise en charge ;
- le travail de dépistage qui doit pouvoir continuer à se développer à partir de tests accessibles à une majorité de praticiens.

Il est important de développer la recherche d'éléments cliniques, fonctionnels et réadaptatifs qui soient fiables et reproductibles, mais également de développer les actions associatives afin d'obtenir une prise en charge globale et interdisciplinaire de l'enfant établie à partir d'un diagnostic sûr et précoce et d'une évaluation pluridisciplinaire. Ainsi, il sera possible d'établir des protocoles de réadaptation à des moments opportuns pour l'enfant, tout en respectant ses impératifs écologiques.

Catherine Dauxerre

*Laboratoire de neuropsychologie des fonctions visuelles
École pratique des hautes études, Paris*