UNIVERSITE DE NANTES

FACULTE DE MEDECINE

Année 2005 N°8

THESE

pour le

DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE

Qualification en Médecine Générale

par

Anne BIMBAULT- VERGNAUD
née le 19 octobre 1965 à Poitiers (86).

Prise en charge extra hospitalière d'un jeune enfant atteint d'une cataracte congénitale bilatérale.

Présentée et soutenue publiquement le 17 février 2005

Président : Monsieur le professeur Alain Péchereau
Directeur de thèse : Monsieur le professeur Alain Péchereau

Serment médical

Au moment d'être admise à exercer la médecine, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité.

Mon premier souci sera de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous ses éléments, physiques et mentaux, individuels et sociaux.

Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions. J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité. Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité.

J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences. Je ne tromperai jamais leur confiance et n'exploiterai pas le pouvoir hérité des circonstances pour forcer les consciences.

Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les demandera. Je ne me laisserai pas influencer par la soif du gain ou la recherche de la gloire.

Admise dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me seront confiés. Reçu à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs.

Je ferai tout pour soulager les souffrances. Je ne prolongerai pas abusivement les agonies. Je ne provoquerai jamais la mort délibérément.

Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission. Je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences. Je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés.

J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leurs familles dans l'adversité.

Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ; que je sois déshonorée et méprisée si j'y manque.

PLAN

INTRODUCTION 1

PARTICULARITES DE L'ŒIL DE L'ENFANT

1. Embryologie.

- Organogenèse de l'œil. 2
- Embryologie du cristallin. 10

2. Anatomie.

- Particularités anatomiques du cristallin. 13
- Particularités du reste de l'œil. 15

3. Particularités biométriques.

- Croissance des différents segments de l'œil. 17
- Les corrélations biométriques. 22
- L'émmétropisation. 23

4. Appréciation de la fonction visuelle de l'enfant.

- Expérimentation animale. 25
- Correction des données expérimentales avec le développement de la fonction visuelle chez l'enfant. 27
- Le développement des fonctions visuelles. 27
- Calendrier des acquisitions chez l'enfant. 28

- Appréciation de l'acuité visuelle. 34

5. Aspects morphologiques.

- Les cataractes dans l'ébauche cristallinienne normale. 41
- Les cataractes capsulaires et polaires. 43
- Les cataractes dans l'ébauche cristallinienne anormale. 45
- Les cataractes de forme spéciale. 48

6. Analyses cliniques.

- La cataracte totale bilatérale. 49
- La cataracte partielle bilatérale. 51

7. Etiologies.

- Les cataractes congénitales familiales isolées. 52
- Les cataractes par embryo-foetopathies. 53
- Les syndromes polymalformatifs. 54

8. Diagnostic différentiel.

- Les leucocories cristalliniennes. 59
- Les leucocories non cristalliniennes. 61

APHAKIE

1. Aphakie.

- Modification de la puissance de l'œil. 62
- Les aberrations optiques de l'œil aphake. 64

2. Correction de l'aphakie.

- Les lunettes. 67
- Les lentilles de contact. 74
- Les implants oculaires. 78

3. L'amblyopie.

- Classification. 79
- Amblyopie par privation. 81
- Rééducation de l'amblyopie fonctionnelle. 82

PRISE EN CHARGE EXTRA HOSPITALIERE

1. CDES.

- Principe. 86
- La saisine. 86
- Composition et fonctionnement. 87
- Ses compétences. 91
- En pratique. 96

2. Scolarité.

- Quelques repères réglementaires. 100
- Intégration. 104
- Orientation de l'enfant. 114
- En pratique. 117
- Discussion. 120

3. SESSAD.

- SAFEP. 125
- Discussion. 143

DOSSIER MEDICAL 147

ADRESSES UTILES 176

CONCLUSION 178

BIBLIOGRAPHIE 179

Introduction

La cataracte congénitale se définit comme une altération de transparence du cristallin présente dès la naissance. Le risque majeur de cette pathologie est l'altération du développement visuel chez l'enfant avec constitution d'une amblyopie profonde et irréversible.

Les données épidémiologiques montrent qu'il y a dans le monde un à quinze enfants atteints de cataracte congénitale pour 10 000 naissances (22). Dans les pays industrialisés la fréquence moyenne est de deux enfants sur 10 000 (19).La cataracte congénitale est la seule cause de malvoyance de l'enfant en régression dans les pays industrialisés.

Nous allons nous intéresser plus particulièrement à la cataracte congénitale bilatérale.

Dans un premier temps nous aborderons les particularités de l'œil de l'enfant et les notions concernant l'aphakie.

La seconde partie sera consacrée à la prise en charge extra hospitalière des enfants de zéro à six ans par des structures spécialisées, ceci pour montrer leur complémentarité avec la prise en charge hospitalière.

La troisième partie traitera des différentes modalités de scolarisation d'un enfant déficient visuel et des démarches à effectuer auprès des écoles maternelles

Embryologie.

1. Organogenèse de l'œil.

Formation de la plaque neurale.

Dès la fin de la deuxième semaine, l'embryon planiforme, est formé de trois couches cellulaires (78) :

- L'ectoblaste, qui donnera l'ectoderme et la plaque neurale.
- Le mésoblaste, futur mésoderme.
- L'entoblaste, qui formera l'endoderme.

A partir de l'épaississement de l'ectoblaste de la région dorsale de l'embryon, se forme la plaque neurale (92). Figure 1.

Pendant la troisième semaine, la formation de deux plis parallèles au grand axe de l'embryon donnera la gouttière neurale. Figure 1.

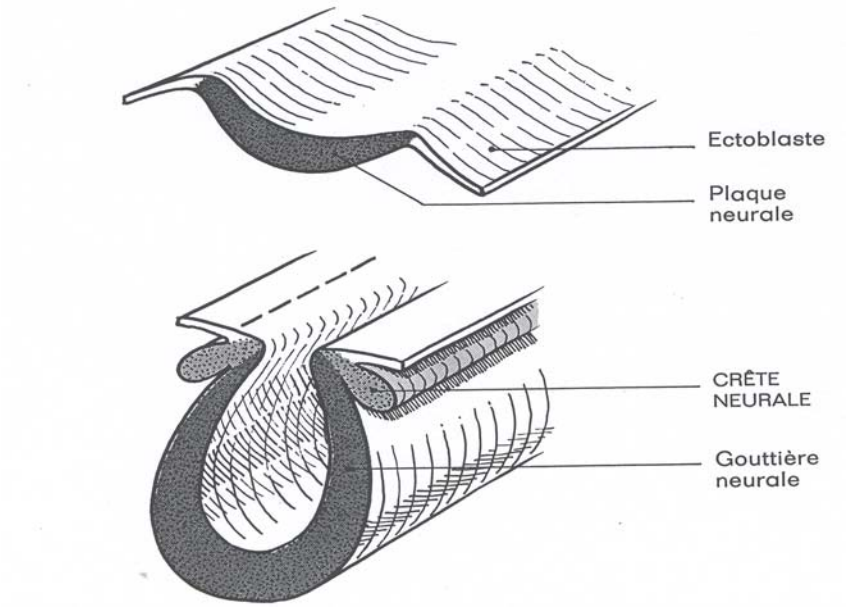


Figure1 : Formation de la plaque neurale et de la gouttière neurale.

Formation du tube neural.

A la quatrième semaine, la fusion des deux berges de la gouttière neurale donne le tube neural. Figure 2. Dans le même temps, le long de chaque bord de la plaque neurale s'individualisent les crêtes neurales. Dès ce stade, les cellules de la crête neurale commencent leurs migrations.

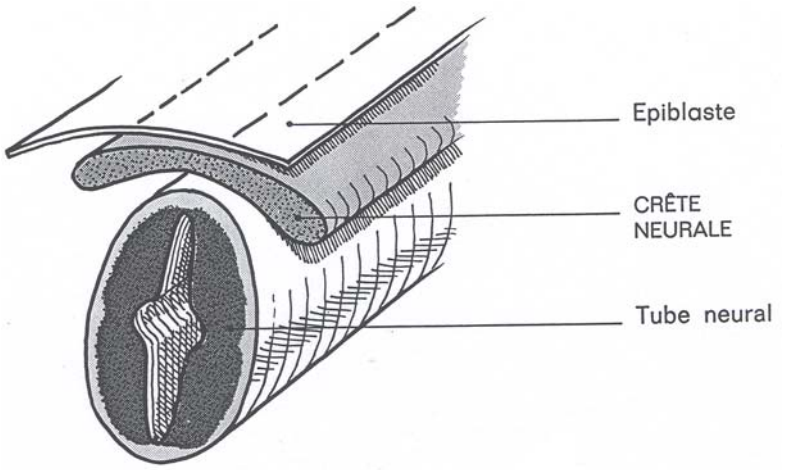


Figure 2 : Formation du tube neural.

La partie crâniale du tube neural subit plusieurs modifications pour constituer le cerveau primitif**.** Il est formé de trois vésicules :

- Le prosencéphale.
- Le mésencéphale.
- Le rhombencéphale.

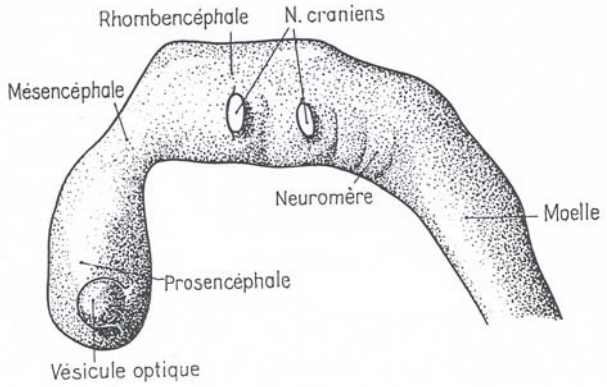
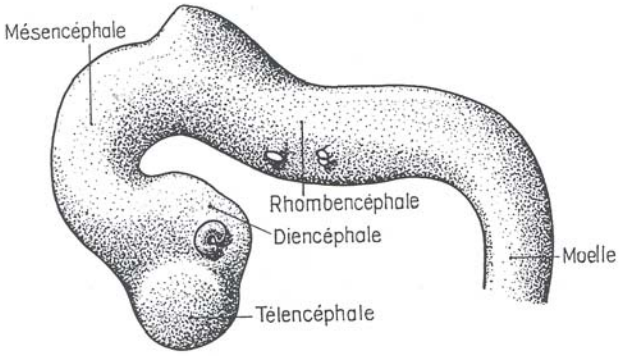


Figure 3 : Embryon humain de 28 jours.

A la cinquième semaine :

- Le prosencéphale donne naissance au télencéphale et au diencéphale.
- Le mésencéphale demeure inchangé.
- Le rhombencéphale se dédouble en métencéphale et myélencéphale. Figure 4.



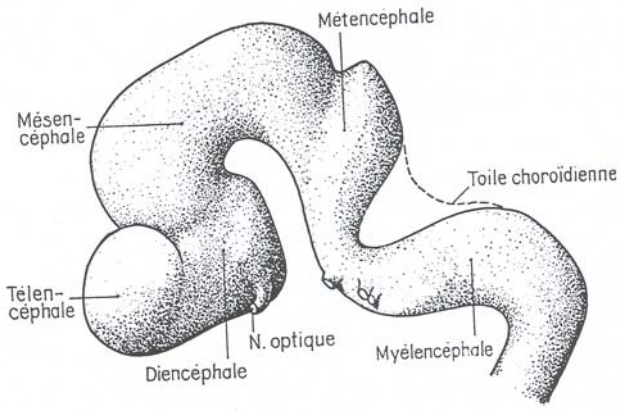


Figure 4 : Dédoublement du rhombencéphale en métencéphale et myélencéphale.

Edification des structures du globe oculaire.

.Les fossettes optiques.

Les fossettes optiques apparues sur la plaque neurale dés la troisième semaine se transforment en vésicules optiques**.** Ces deux bourgeons se situent au niveau du diencéphale. Elles s'approchent de l'épiderme de surface ou elles induisent la formation de la placode cristallinienne à la quatrième semaine. Dans un même temps, il se produit :

- L'invagination de la placode cristallinienne.
- L'invagination de la vésicule optique donne la cupule optique. Elle s'aplatit en bas pour former la fissure optique. La cupule est formée de deux couches cellulaires, l'externe qui donnera l'épithélium pigmentaire, l'interne qui deviendra la rétine. Ultérieurement le bord antérieur de la cupule se développera pour former le corps ciliaire et l'iris.

.La vésicule cristallinienne.

L'invagination de la placode cristallinienne donne naissance au cristallin. Il est constitué d'une seule couche cellulaire et a la forme d'une vésicule arrondie. Dès sa formation, il pénètre dans la cupule pour continuer son développement. Une fois la vésicule détachée de l'épithélium de surface, il se referme et deviendra par la suite

l'épithélium cornéen. Au cours du deuxième mois sous l'influence des cellules mésenchymateuses, l'épithélium de surface forme un pli circulaire autour de la cornée.

.Le nerf optique.

A la quatrième semaine, la partie postérieure de la vésicule optique qui n'est qu'une simple évagination de la plaque puis du tube neural, devient un pédoncule arrondi communiquant avec la cavité cérébrale et la cupule optique. C'est l'ébauche du nerf optique.

.Formation du réseau vasculaire et du vitré primitif.

A la quatrième semaine, par la fissure embryonnaire, l'artère hyaloïde (branche de l'artère dorsale ophtalmique primitive) pénètre dans la cupule. Elle va se multiplier en rameaux qui gagnent la face postérieure du cristallin pour former sa tunique vasculaire.

Des cellules mésenchymateuses sont nées par l'artère hyaloïde. Le vitré primitif emplit la cupule optique entre sa paroi interne et la face postérieure du cristallin. Le vitré primitif est progressivement remplacé par le vitré secondaire**.** Des branches de l'artère dorsale ophtalmique primitive se terminent en plexus sur la face dorsale de la cupule et simultanément se produit un processus analogue sur la face ventrale à partir de rameaux venus de l'artère ophtalmique ventrale. De ces plexus, de fines ramifications se dirigent vers le bord de la cupule et contribuent à former le vaisseau annulaire.

Des vaisseaux provenant de la tunique postérieure du cristallin passent entre le bord du cristallin et celui de la cupule et anastomosent les deux systèmes en rejoignant le vaisseau annulaire. Des bourgeons de ce dernier se dirigent vers la face antérieure du cristallin et s'y ramifient pour participer à la formation de la tunique antérieure du cristallin : la membrane pupillaire.

.La fermeture de la fente embryonnaire.

Formée à la quatrième semaine, sa fermeture se fera progressivement et sera complète avant la fin de la septième semaine.

Les crêtes neurales.

Elles vont se diviser en crête neurale céphalique et crête neurale tronculaire vers la quatrième semaine. Les cellules de la crête neurale ont deux propriétés très particulières :

- Leur pouvoir de différenciation.

Elles donnent naissance à de nombreux groupes cellulaires de phénotypes bien différents. (Cellules nerveuses, de soutien, pigmentaires, endocrines…..)

- Leur caractère migrateur.

Avant la fermeture du tube neural, les cellules de la crête neurale débutent la migration.

La crête céphalique contribue à l'élaboration :

- De certains nerfs crâniens. Dès la quatrième semaine, la crête neurale est à l'origine de trois structures cellulaires qui formeront ultérieurement les ganglions

du Gasser, du sept, du huit, du neuf et dix .A la sixième semaine, ces ganglions donnent naissance aux nerfs crâniens.

- Des dérivés mésenchymateux céphaliques, dont le développement est à l'origine du squelette de la face, de la base du crâne, des dents et du derme de la face et du cou.
- Du globe oculaire. Au cours de la sixième semaine, les cellules de la crête neurale parviennent au bord de la cupule optique et donnent naissance à l'endothélium cornéen (après que le cristallin ait quitté l'ectoderme de surface à la cinquième semaine) qui vient séparer le cristallin de l'épithélium de surface devenu épithélium cornéen.

Les crêtes interviennent non seulement dans la formation de l'endothélium et du stroma cornéen mais aussi dans celle du trabéculum angulaire et du canal de Schlemm.

A la septième semaine, un groupe de cellules venues des crêtes neurales situées derrière la cornée commence à former la partie antérieure de la sclérotique, là où s'insèreront les muscles droits.

Au troisième mois, pendant que la cupule optique s'accroît d'arrière en avant puis en dedans, les couches épithéliales se plissent pour former l'ébauche des procès ciliaires. Des cellules de la crête neurale se glissent dans les plis pour donner le stroma et l'ébauche des muscles ciliaires.

Lorsque l'iris progresse devant le cristallin, des cellules neurales viennent former le stroma irien, formant ainsi la limite postérieure de la chambre antérieure. Plus tard la couche cellulaire irienne qui fait suite à l'épithélium pigmentaire de la cupule donnera naissance aux muscles sphincter et dilatateur de l'iris.

2. Embryologie du cristallin.

Le développement du cristallin est étroitement lié à celui de la vésicule optique.

On distingue quatre étapes (18) :

Le stade ectodermique**.**

Au début de la quatrième semaine, sous l'induction de la vésicule optique, l'ectoderme céphalique de l'embryon s'épaissit pour donner la placode cristallinienne. Figure 5a.

Le stade vésiculaire.

Simultanément à l'invagination de la cupule optique, se forme la fossette cristallinienne encore attachée à l'ectoderme. Elle s'en sépare et s'enfonce dans la cupule optique pour donner la vésicule cristallinienne à la fin de la quatrième semaine. Ses parois comportent une seule couche cellulaire.

Le noyau embryonnaire.

A la sixième semaine, les cellules de la paroi antérieure de la vésicule cristallinienne restent cubiques et forment l'épithélium antérieur. Les cellules postérieures vont combler la cavité par allongement d'arrière en avant. Figure 5 b. La disparition des noyaux des fibres primaires, aboutit à la formation du noyau embryonnaire central qui est transparent. Figure 5 c.

Le noyau fœtal.

À la septième semaine, le développement des cellules de la région équatoriale forment de nouvelles fibres. Ce phénomène dure toute la vie. Nées de l'équateur, elles se terminent à la rencontre des fibres venues du bord opposé sur des sutures. La suture antérieure a la forme d'un Y renversé et la postérieure d'un Y .Le noyau embryonnaire est totalement entouré par le noyau fœtal. La capsule du cristallin est une membrane formée dès la sixième semaine, qui entoure le cristallin. Elle est formée dès la sixième semaine, et va entourer rapidement le cristallin. Elle augmente d'épaisseur avec l'âge.

Le cortex est constitué par les fibres les plus superficielles entre le noyau adulte et la capsule.

A la naissance, le cristallin est de forme sphérique, il est parfaitement transparent et ses fibres sont molles et extensibles.

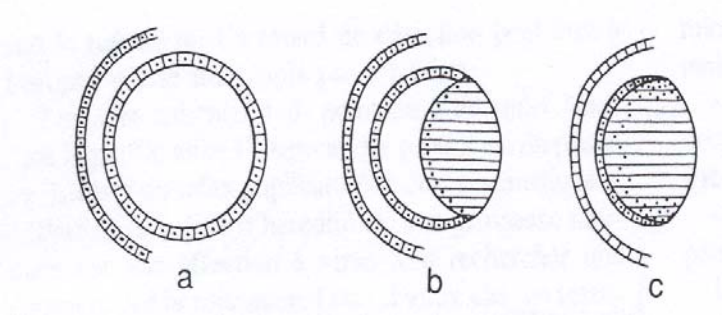


Figure 5 : Développement embryonnaire du cristallin.

a : La vésicule cristallinienne détachée de l'ectoderme.

b : Les cellules postérieures s'allongent vers l'avant.

c : Le noyau embryonnaire.

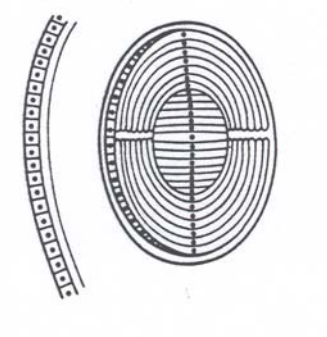


Figure 6 : Noyau fœtal.

Anatomie.

1. Particularités anatomiques du cristallin.

A la naissance, le cristallin comporte uniquement le noyau embryonnaire et le noyau fœtal entouré de sa capsule. Celle ci est plus fine mais plus solide que chez l'adulte. Le premier noyau s'édifie entre le premier et le troisième mois de vie intra utérine. Le second qui est constitué de deux noyaux accolés en grain de café est constitué entre le troisième et le huitième mois fœtal.

Le noyau adolescent et le noyau adulte se forment au cours de l'enfance et de l'adolescence jusqu'à l'âge adulte.

Le cortex est constitué de fibres qui se forment après l'adolescence jusqu'à soixante-cinq ans.

Ainsi, on peut observer les différents noyaux suivants :

- le noyau embryonnaire.
- le noyau fœtal.
- le noyau de l'adolescence.
- le noyau adulte.
- le cortex.

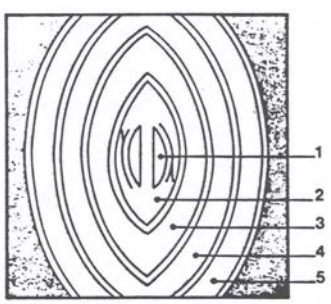


Figure 7 : Aspect schématique biomicroscopique du cristallin.

1 : Noyau embryonnaire.

2 : Noyau fœtal.

3 : Noyau de adolescence ou infantile.

4 : Noyau adulte.

5 : Cortex.

A la naissance le cristallin est un peu plus sphérique que celui de l'adulte.

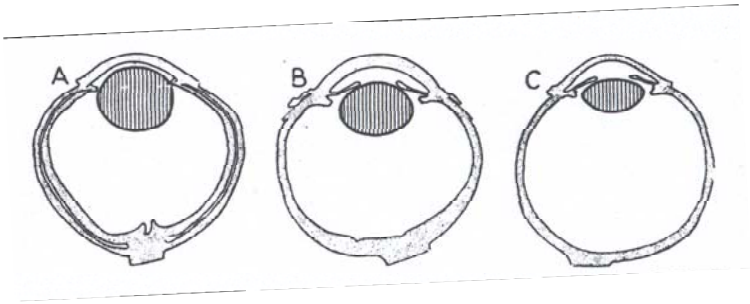


Figure 8 : Coupes de l'œil montrant les différentes formes du cristallin en fonction de l'âge.

A : Fœtus à cinq mois.

B : Nouveau né.

C : Jeune adulte.

L'équateur du cristallin comporte des cellules capables d'assurer la formation de nouvelles fibres pendant toute l'existence. Après intervention, la persistance de cette région explique la fréquence des cataractes secondaires de l'enfant.

Chez le sujet jeune, le vitré adhère fortement au cristallin par l'intermédiaire d'une membrane hyaloïde.

Cette adhérence devient de plus en plus lâche au fur et à mesure du vieillissement. Cette notion anatomique est très importante à connaître, car les techniques chirurgicales selon l'âge en découlent en partie.

2. Particularités du reste de l'oeil.

La zonule ciliaire.

La zonula de Zinn ou ligament suspenseur arrime le cristallin au corps ciliaire et lui transmet l'action du muscle ciliaire. Elle est formée de fibres constituées de fibrilline. Elle possède une grande résistance qui va décroître avec l'âge.

L'iris.

L'iris, perforé en son centre par un orifice circulaire, la pupille, sépare les deux chambres antérieure et postérieure du segment antérieur de l'œil, remplies par l'humeur aqueuse.

La couleur de l'iris varie en fonction de l'âge : elle est définitive à six ans, maximale vers quinze ans, puis la pigmentation diminue progressivement avec l'âge.

Chez le nouveau-né, deux zones ne sont pas visibles à la naissance :

- La collerette irienne.
- Les cryptes de Fuchs ou stomates.

La scérotique.

Elle entoure les quatre-cinquièmes postérieurs du globe oculaire dont elle assure la protection. Elle se continue en avant par la cornée.

Elle est translucide mince et extensible chez l'enfant (77).avec l'âge elle devient fibreuse, plus rigide et de couleur blanche nacrée.

La rétine.

Sa différenciation se termine dés le septième mois embryonnaire. Dès lors l'œil est sensible à la lumière. Cependant, la macula n'atteint sa maturation qu'au quatrième mois après la naissance.

Particularités biométriques.

1. Croissance des différents segments de l'œil.

A. La longueur axiale.

La longueur axiale est de 17 mm chez le nouveau-né à terme (71). La croissance de la longueur de l'œil s'effectue en trois phases (26) :

- Une première phase de la naissance à 3 ans .Elle est rapide avec allongement moyen de 1.4mm par an.
- Une deuxième phase de 3 à 6 ans. La croissance est modérée. L'allongement moyen est de 0.4mm par an.
- La troisième phase va de 6 à15 ans. La croissance est lente, l'allongement moyen est de 0.1mm par an.

La longueur axiale n'est pas la même selon les sexes. Le premier à le mettre en évidence est Larsen (63) qui trouve une différence de 0.38mm.Celle ci persiste pendant toute la croissance comme le montre la figure 9.

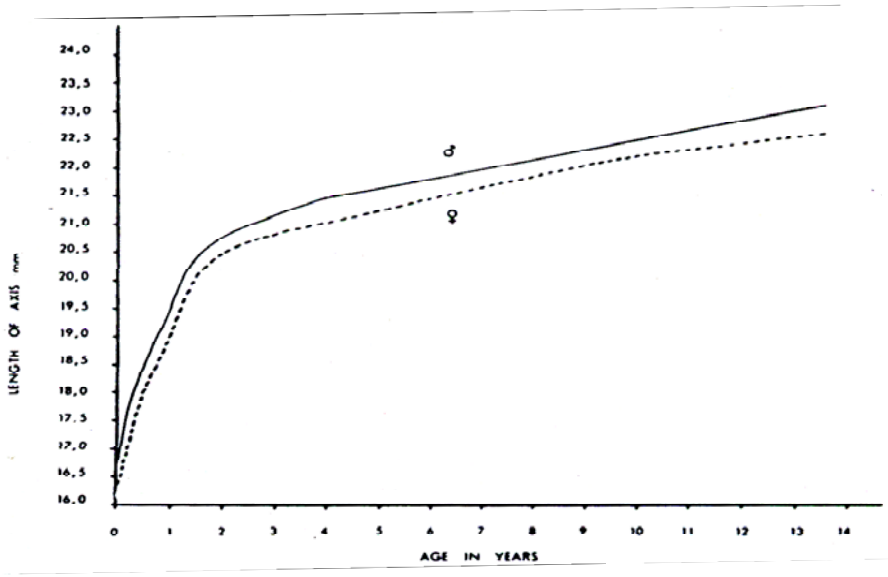


Figure 9. Courbe de croissance de la longueur axiale pour les deux sexes.

Larsen, Acta ophtalmol ; 1971, 49,878.

B. La chambre antérieure.

La profondeur de la chambre se modifie de manière importante en fonction de l'âge du sujet (27). Chez le nouveau-né, elle est très étroite. Chez l'enfant, l'accroissement rapide du volume du globe approfondit la chambre antérieure d'autant plus que, au cours de la première année, le cristallin s'étire transversalement et s'aplatit. Pour la période de l'adolescence, la chambre antérieure augmente un peu car la croissance du globe oculaire est faible, mais le cristallin continu à croître.

Tableau 1. Profondeur moyenne de la chambre antérieure en fonction de l'âge.

Nouveau- né	2.55 mm
De 2 à 5 ans	2.88 mm
De 11 à 15ans	3.25 mm
De 20 à 40 ans	3.10 mm

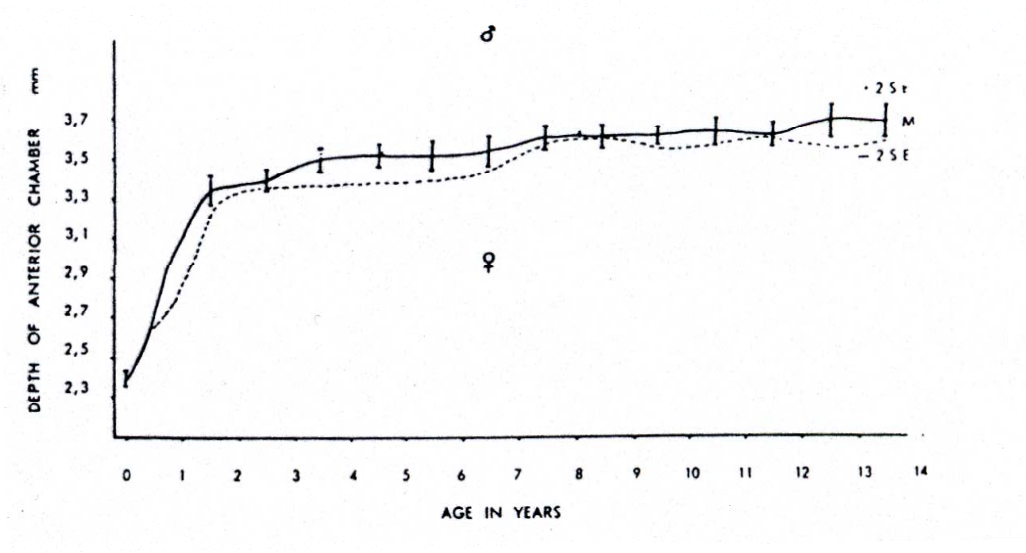


Figure 10. Croissance de la chambre antérieure en fonction de l'âge de l'enfant. Larsen, Acta optalmol. 1971, 49,255.

C. La cornée.

Chez le nouveau-né à terme :

- Le diamètre moyen est de 9.5mm.
- Le rayon de courbure antérieur est de 6 à7.4mm.
- La puissance moyenne est de 51 dioptries.
- L'épaisseur est de 0.5 mm.

Les paramètres cornéens atteignent leurs valeurs maximales au cours de la première année .Le rayon de courbure antérieur mesure :

- 6.6 mm entre1 et 3 mois.
- 7.54 mm entre 6 et 12 mois.
- 7.9 mm à partir de 1 an.

A l'age de 3 ans, le diamètre cornéen atteint sa taille adulte de 11à 12 mm. L'épaisseur de la cornée est alors de 0.51 mm en moyenne.

D. Le cristallin.

<u>Le poids et le volume.</u>

Le poids augmente progressivement avec l'âge .A la naissance, il pèse 65 mg et il double durant la première année pour atteindre 130 mg. Puis il croît plus lentement jusqu'à 80 ans. Le volume augmente parallèlement au poids.

Le diamètre antéropostérieur.

Le diamètre antéropostérieur se modifie avec :

- l'âge.
- l'accommodation.
- Certaines affections oculaires comme la cataracte.

Chez le prématuré de 6 mois (45) le cristallin est sphérique car il s'aplatit normalement au neuvième mois de grossesse. Son épaisseur est alors de 4 mm.

A terme, l'épaisseur moyenne est de 3.9 mm (63). Par la suite, elle diminue de 0.3 mm entre 6 mois et 2 ans et de 0.2 mm jusqu'à 10 ans. Au-delà de 10 ans, elle croît pour atteindre 4 mm à 15 ans. L'amincissement sagittal des premières années est dû à l'augmentation du diamètre de l'anneau ciliaire qui exerce une traction sur l'équateur de la lentille par l'intermédiaire de la zonule.

Le diamètre équatorial ou frontal.

Nouveau-né	6 à 6.5 mm
1 an	7.5 mm
2ans à 3 ans	8.2 mm

Tableau 2. Evolution du diamètre équatorial de la naissance à 3 ans.

Puis l'augmentation se fait plus lentement pour obtenir une valeur de 9 mm à l'âge adulte.

Rayon de courbure.

Celui-ci présente d'importantes variations en fonction de l'âge. Chez le nouveau-né, le cristallin étant sphérique, les rayons de courbure sont très petits.

Rayon de courbure antérieur (RCA) : 6 mm.

Rayon de courbure postérieur (RCP) : 4 mm.

La puissance de la lentille est de 40 à 50 dioptries.

Les rayons augmentent rapidement entre 1 et 2 ans par étirement équatorial pour atteindre vers 2 ans les valeurs adultes moyennes de 10 mm pour le RCA et 6 mm pour le RCP.

2. Les corrélations biométriques.

Ce chapitre montre l'harmonisation du développement des différentes structures pendant la croissance, ce qui permet a l'œil d'évoluer d'hypermétrope à emmétrope.

Rayon de courbure antérieur de la cornée.

- Plus la cornée est plate, plus le cristallin est mince. Par contre, un petit rayon s'accompagne d'un cristallin épais.
- Plus l'œil est long, plus le rayon de courbure cornéen est grand.
- La réduction du rayon de courbure de la cornée entraîne une augmentation de la profondeur de la chambre antérieure qui est souvent masquée par un déplacement antérieur du cristallin.

Diamètre de la cornée.

- Plus la cornée est petite, plus la chambre antérieure est étroite.

Cristallin.

- L'augmentation de l'épaisseur du cristallin entraîne une diminution de la profondeur de la chambre antérieure.
- La corrélation la plus significative et la plus emmétropisante est celle reliant le rayon de courbure antérieur du cristallin à la longueur axiale. Plus l'œil est court, plus le cristallin est sphérique et plus son pouvoir dioptrique est grand (70).
- Plus le cristallin est bombé, plus la chambre antérieure est étroite.

3. L'emmétropisation.

Ce phénomène s'observe durant la croissance de l'œil.

A la naissance.

L'œil a une puissance dioptrique très importante. L'augmentation rapide du rayon de courbure du cristallin diminue de façon importante la puissance dioptrique de l'œil ainsi que le pouvoir dioptrique du cristallin. L'augmentation du rayon de courbure de la cornée et l'allongement de la longueur axiale sont moindres au cours des premiers mois de vie. Ils jouent un rôle mineur dans la diminution du pouvoir dioptrique total de l'œil.

De 2 ans à l’adolescence.

Les différents composants optiques de l’œil évoluent plus lentement et de façon harmonieuse. L’œil devient emmétrope, parce que la diminution du pouvoir dioptrique de la cornée et du cristallin est compensée par l’allongement de la longueur axiale.

Appréciation de la fonction visuelle de de l'enfant.

1. Expérimentation animale.

Les travaux de Hubel et Wiesel et d'autres chercheurs forment la base des connaissances sur l'anatomie fonctionnelle du système visuel chez l'animal, en particulier le chat et le primate (20).

Ces travaux définissent :

La période sensible.

L'expérience de Wiesel et Hubel (53) consiste à suturer les paupières d'un œil le plus tôt possible après la naissance, réalisant une privation comparable à une cataracte du point de vue dégradation de la stimulation visuelle. Cette tarsorraphie est maintenue plusieurs semaines. Cette restriction massive de l'expérience visuelle entraîne :

- Une amblyopie.
- Une diminution relative du volume des cellules du Corps Géniculé Latéral (CGL).
- La disparition quasi-totale de l'excitabilité des cellules corticales correspondantes (aire 17) à travers cet œil.

Au delà d'une certaine période (102), cette atteinte est irréversible, même si on lève la suture. L'œil a perdu sa capacité de transmettre le signal au cortex. Cette perte est aggravée par la compétition avec l'autre œil. La radio autographie confirme que l'œil privé a perdu sa zone de projection corticale. Elle est colonisée par l'œil normal. Ces expériences mettent en évidence l'existence d'une période sensible pendant laquelle toute entrave au développement physiologique peut entraîner une désorganisation irréversible des voies visuelles.

Le siège de la vision.

Précédemment, on a constaté que la privation de vision d'un œil entraîne une diminution de volume les cellules du Corps Géniculé Latéral innervées par l'œil obturé. Un enregistrement électrophysiologique des cellules des différentes couches de cellules du CGL est réalisé. Il montre que la résolution spatiale mesurée comme indice d'acuité et les différentes caractéristiques des champs récepteurs sont intactes dans toutes les couches, privées ou normales .Le cortex est aveugle à la stimulation de l'œil privé, même si le relais géniculé est intact. La restriction de l'expérience visuelle désorganise la transmission synaptique entre les terminaisons axonales des cellules du CGL et les cellules de la couche IV du cortex. Ces travaux montrent que les cellules du cortex visuel primaire (aire 17) sont le siège anatomique de la vision.

2. Corrélation des données expérimentales avec le développement de la fonction visuelle chez l'enfant.

Dans le développement visuel du nouveau- né à terme, les facteurs nerveux ont un rôle prédominant tant au niveau de la rétine avec la maturation de la fovéa, qu'au niveau du cortex visuel dans le développement puis la régression des synapses. Comme chez les animaux, il existe chez l'enfant une période sensible pour le développement de la vision. Mais les différents paramètres de la fonction visuelle (discrimination spatio- temporelle, oculomotricité, acuité visuelle, sensibilité au contraste, vision des couleurs et binocularité) ont une vitesse et une durée d'évolution propres. L'étendue de la période sensible n'est pas la même pour les différentes modalités de la vision.

Pour l'enfant à terme la période sensible se caractérise par :

- Un début qui se situe entre trois et six mois.
- Une période de sensibilité maximale qui s'étend jusqu'à l'âge de dix-huit à vingt-quatre mois.
- Une période de sensibilité décroissante jusqu'à l'âge de cinq ans (101) .Mais elle peut se prolonger de façon mineure jusqu'à l'âge de dix ou douze ans.

3. Développement des fonctions visuelles

Le nouveau-né à terme :

- Il n'a pas achevé sa maturation visuelle, en particularité en matière d'attention visuelle et de binocularité.

- Son appareil visuel n'a pas sa taille adulte, puisque :

* Le globe oculaire poursuit sa croissance, contribuant à l'amélioration de la de la qualité optique de l'image rétinienne.

* L'article externe des cônes rétiniens subit un allongement permettant aux cônes de se concentrer dans la fovéa.

* La myélinisation du nerf optique n'est pas achevée.

* Au niveau du cortex, les synapses se développent et se remanient. (Aire 17) (39).

La maturation se fait surtout lors de la première année. Les différents éléments de la fonction visuelle vont atteindre leur niveau optimal par maturation et apprentissage (52). La fonction visuelle participe au développement général de l'enfant qui lui-même provoque un entraînement de la fonction visuelle.

L'appréciation de cette vision nécessite :

- Une parfaite connaissance des étapes de son développement psychomoteur et visuel.
- L'utilisation de techniques spécifiques adaptées à l'âge de l'enfant.

4. Calendrier des acquisitions chez l'enfant.

A. Période néo-natale.

A la naissance à terme, la vision périphérique est meilleure que la vision centrale. Certains phénomènes sont intéressants à connaître.

- A l'état de veille, l'enfant ouvre spontanément les yeux et la position des globes oculaires est celle de la direction de la tête pour l'enfant sur le dos.
- Lors de la mobilisation passive de la tête, les yeux effectuent un mouvement inverse de celui de la rotation de la tête. C'est le réflexe vestibulo- oculaire (43). Il disparaît au bout de deux à trois semaines pour laisser place à une synergie oculo-céphalique.
- Les mouvements des globes oculaires sont amples et rapides dans les différents champs du regard. Ils restent asymétriques jusqu'à trois semaines.
- Le frottement de la paupière entraîne un réflexe de clignement. L'ouverture forcée des paupières déclenche des contractions palpébrales. Ces deux phénomènes sont associés à des mouvements de défense à partir de la troisième semaine.
- Réaction à la lumière douce (36).

On obtient une ouverture des paupières à l'incitation lumineuse douce. Le réflexe de fixation apparaît ainsi que le réflexe de poursuite d'un objet lumineux proche. L'apparition de la synergie entre les mouvements de la tête et des yeux. A la fin du premier mois, le bébé tourne sa tête, en même temps que ses yeux vers la lumière.

- Incitation à la lumière puissante.

Intolérance à la lumière vive chez le nouveau né, qui disparaît à la de troisième semaine.

Le réflexe photo moteur est vif et rapide.

Le clignement à la lumière est net vers la troisième semaine.

La fermeture des paupières à l'approche rapide d'un objet ou d'une lumière n'existe qu'à partir du premier mois.

B. La petite enfance.

Au premier trimestre.

Dès deux mois, l'enfant accommode sur les objets sonores qui bougent, un visage ou une main mobile. La vision est fondamentale pour l'apparition du sourire. La synergie tête-œil s'améliore. La convergence apparaît vers la fin de ce mois, de façon intermittente sur un objet fixé.

Trois mois, est l'âge ou il tient sa tête et saisit les objets à deux mains. Il a acquis la synergie main – œil. La coordination binoculaire se perfectionne, avec le développement de la convergence, de l'accommodation, d'abord d'un œil puis de l'autre.

Au deuxième trimestre.

A quatre mois, la convergence est constante car le nerf optique est myélinisé. Son accommodation progresse (jusqu'à 115 cm).

La fixation- préhension se perfectionne avec la synergie œil- main- tête. L'enfant tourne sa tête et suit un objet dans un rayon de plus de cent cinquante degrés. Son acuité est de 1/30 à 1/10. Ses expériences visuelles, associées aux autres données sensorielles, constituent le point de départ du processus d'adaptation sociale. L'enfant commence à reconnaître son entourage et a modifié son comportement en fonction de ce qu'il voit.

Au troisième trimestre.

L'enfant se tient assis et se déplace en rampant. Il acquiert une notion de relief et de profondeur. Son acuité visuelle est de 1 à 2/10.

Au quatrième trimestre.

Le début de la marche, s'accompagne d'un perfectionnement de la vision binoculaire : la vision stéréoscopique. Son acuité visuelle est de 3 ou 4/10 minimum. Il commence à avoir une perception des tailles, des distances, des volumes et des perspectives. L'enfant manifeste une certaine discrimination et une préférence pour certains objets. La synergie accommodation – convergence s'établit.

De un à trois ans.

C'est la période la plus sensible du développement normal de la vision binoculaire. L'acuité visuelle est de 4 à 7/10 à deux ans, de 8 à 9/10 à trois ans.

C. Récapitulatif.

Discrimination spatiale.

Grâce à l'ensemble coordonné de mouvements oculomoteurs et de perception visuelle, l'enfant élabore son espace environnant. A la naissance, il recherche la lumière, puis, après quelques jours, il suit des yeux un visage puis des objets. A trois

mois, s'établit la coordination vue-ouïe. A quatre mois, la coordination vision préhension est en place. Dans cette orientation spatiale, la fovéa joue le point de référence zéro de l'orientation sensorimotrice du système visuel. C'est le « droit devant ». La reconnaissance de l'orientation se fait entre quatre et six semaines avec une préférence pour les lignes verticales et horizontales par rapport aux lignes obliques.

Champ visuel.

Chez l'enfant, il peut être mesuré en étudiant les mouvements oculaires déclenchés par des cibles présentées à partir de la périphérie. Le nouveau-né détecte mieux un stimulus en temporal qu'en nasal jusqu'à l'âge de un mois (7). Son champ visuel s'étend de trente degrés de chaque côté du point de fixation sur le méridien horizontal. Il s'élargit rapidement pour prendre ses dimensions définitives à la fin de la première année (86).

Perception des couleurs.

La sensibilité aux couleurs est explorable par des techniques électrophysiologiques (électrorétinogramme et potentiels évoqués visuels).A un mois, aucune vision des couleurs n'est présente. A trois mois, il peut distinguer le jaune du vert, le rouge du jaune, et le bleu des autres couleurs. A quatre mois, toutes les couleurs sont séparées. La sensibilité aux couleurs est une des fonctions visuelles les plus tardives à arriver à maturation puisque ce n'est que vers l'âge de onze à treize ans que la sensibilité aux couleurs devient adulte. A noter que l'usage correct des noms des

couleurs apparaît entre trois et cinq ans. L'ordre d'apparition des différents noms est assez constant, le premier étant presque toujours le rouge, suivi du jaune, du bleu et du vert (31).

Sensibilité aux contrastes.

Il s'agit du plus faible contraste qui permet de distinguer un stimulus visuel. Le nouveau-né répond à des différences de contraste de dix pour cent, le nourrisson de trois mois à des différences de contraste de cinq à huit pour cent (8). Parmi les fonctions visuelles, la sensibilité au contraste est lente à se développer. Elle est adulte vers l'âge de treize ans et est de l'ordre de deux pour cent (88).

Vision binoculaire.

De la perception des deux images monoculaires fournies par les deux fovéas, naît la perception binoculaire. Elle permet un enrichissement des perceptions et, en outre, améliore la perception tridimensionnelle par la vision stéréoscopique. Celle-ci est acquise par la superposition de deux images selon deux angles légèrement différents. Il faut noter qu'elle est considérée comme adulte à l'âge de dix-huit mois. L'installation de la vision binoculaire est très précoce, elle se fait du troisième mois au sixième mois. Si cette fonction ne peut pas s'installer durant cette période, elle n'est jamais obtenue (62).

L'acuité visuelle.

Chez l'enfant de un à quinze mois, l'acuité visuelle peut être appréciée quantitativement par la méthode du regard préférentiel. Cette méthode est détaillée ultérieurement. L'acuité atteint son niveau adulte qu'à l'âge de cinq à six ans. Sa période critique pour le développement couvre les six premières années (88).

5. Appréciation de l'acuité visuelle.

A. Avant deux ans.

L'amblyopie, qu'elle soit organique ou fonctionnelle, résulte d'une perturbation de l'expérience visuelle précoce. Les examens permettent d'évoquer la suspicion de cette amblyopie :

- L'examen orthoptique.
- L'examen ophtalmologique du fond d'œil.
- L'exploration électrophysiologique des voies visuelles.

***** Les potentiels évoqués visuels renseignent sur la maturation corticale visuelle.

* L'électrorétinogramme analyse le fonctionnement de la voie visuelle des photorécepteurs jusqu'aux cellules bipolaires et sur la valeur fonctionnelle rétine.

* Le nystagmus optocinétique traduit l'aptitude visuelle à stabiliser l'image en mouvement sur la rétine.

Mais, pour apprécier la valeur subjective de l'acuité du bébé, on utilise la technique du regard préférentiel.

Les cartes de Teller.

La méthode repose sur une remarque de Fantz en 1958 (32), à savoir que l'enfant préfère, lorsqu'il a le choix, fixer une surface structurée plutôt qu'une surface uniforme. Ce procédé est développé en France par Vital- Durand (96,97). La réalisation la plus simple est constituée par les cartes de Teller (90). Figure 1. Ce test est pratiqué chez les enfants de trois à vingt-quatre mois. Au-delà de cet âge, l'intérêt est difficile à maintenir, sauf pour les enfants atteints d'un retard psychomoteur. Une carte de Teller présente deux plages de même luminance, l'une de fond uni, l'autre sur laquelle est figuré un réseau. L'enfant assis sur les genoux de sa mère, est placé à cinquante-cinq centimètres d'un paravent muni d'un orifice. Ce paravent est destiné à masquer les éléments distractifs de l'environnement. L'orthoptiste saisit les cartes à l'envers pour les présenter par l'orifice à l'enfant .L'examinateur détermine la position du réseau à l'examen du regard de l'enfant qu'il observe par un orifice pratiqué au milieu de la carte. Ces cartes couvrent une gamme utilisable de 0.32 à19 cycles par centimètre (0,12/10 à 6,6/10). Les cartes actuelles (numérotées de un à quinze) comportent sur leur plage latérale un réseau constitué de bandes blanches et noires verticales alternées. Une raie noire et une raie blanche forment un cycle. Chaque carton est caractérisé par un nombre de cycles par centimètre de son réseau. La progression d'une planche à l'autre se fait par demi-octave. L'octave correspond au double de la fréquence spatiale, c'est-à-dire le nombre de cycles par centimètre du réseau. On présente ainsi à l'enfant des cartons aux réseaux de plus en plus fins. Le réseau le plus fin qui attire le regard de l'enfant indique son pouvoir de résolution spatiale. En tenant compte de la distance de présentation du test, on

convertit les cycles par centimètre en cycles par degré. Ce qui permet de calculer l'acuité visuelle correspondante. Tableau 3.

Age	Cycles/degré	Acuité visuelle
3 mois	3	1/10
1 an	9 à 12	3 à 4/10
3-4 ans	30	10/10

Tableau 3 : Acuité visuelle normale aux cartons de Teller.

Figure11. Carte de Teller.

La simplicité et l'innocuité de cette épreuve en font un outil privilégié pour :

- Déterminer l'évolution normale de l'acuité visuelle en fonction de l'âge (6).
- Détecter des déficits visuels précoces.

L'intérêt des cartes est :

- De dépister une amblyopie. On affirme sa présence lors d'une différence d'au moins deux cartes entre les deux yeux (89).
- De suivre l'évolution de l'acuité visuelle chez un enfant traité pour amblyopie.

Il faut noter que :

- Les résultats sont différents selon les examinateurs (83).
- Les résultats de l'étude mené par Speeg- Schartz et Rezaifuia (89) montre que ce test ne paraît pas fiable pour le dépistage systématique des amblyopies moyennes (entre 2 et 6/10) ou faibles (inférieures à 2/10).
- Elle ne permet pas de prévoir l'acuité visuelle définitive après traitement (73).
- Cette méthode présente des limites en fonction du type d'amblyopie :
  * Elle est sensible dans le diagnostic et le suivi de l'amblyopie de déprivation et dans le dépistage d'amblyopie organique.
  * Elle est moins sensible pour l'amblyopie anisométropie, car elle ne permet pas de détecter certaines anomalies réfractives.
  * Elle ne diagnostique pas toutes les amblyopies strabiques (58).

B. Entre deux et cinq ans.

L'acuité visuelle est étudiée en vision monoculaire puis binoculaire. L'examen est fondé sur la reconnaissance par les enfants d'images familières. Il doit être rapide pour obtenir une bonne coopération de la part de l'enfant.

Les tests de vision de loin.

A partir de deux ans, l'âge verbal, la mesure de l'acuité visuelle se pratique à l'aide de tests images. Ceux ne sont pas des tests de valeur angulaire comme pour les adultes mais des tests morphoscopiques. Les tests de Rossano comportent plusieurs lignes d'images de tailles différentes répondant aux diverses acuités. Pour l'enfant qui présente des difficultés de discrimination des tests en lignes, Weiss a crée des tests isolés : une image par page.
Des auteurs ont publié divers tableaux d'images. Cependant, ces tests ne présentent qu'un seul tableau, de sorte que la mémorisation est possible et risque de fausser la mesure de l'acuité visuelle du deuxième oeil.

Les tests de vision de près.

On étudie la vision de prés grâce à l'échelle de Rossano-Weiss (104). On place l'enfant à une distance de trente centimètres de la feuille. Cette vision est aussi importante à tester chez l'enfant que la vision de loin, car elle est en règle la première à récupérer lors du traitement de l'amblyopie.

C. Entre quatre et six ans.

Les tests de vision de loin.

- Le Sty-car-vision test : le test à cinq lettres est constitué de lettres symétriques perçues par l'enfant comme des formes géométriques simples.

- L’échelle des E de Snellen : chaque ligne comporte plusieurs E placés en différentes positions. L’enfant doit : soit nommer la position, soit l’indiquer à l’aide d’un trident qu’il tient dans sa main.

Les tests de vision de loin.

L’enfant de plus de six ans est exploré avec les mêmes tests que l’adulte.

Aspects morphologiques.

L'étude morphologique permet :

- De préciser l'importance des troubles visuels qu'elle entraîne.
- Dans certains cas d'orienter vers l'étiologie.

On peut retenir, pour les cataractes congénitales, un certain nombre de points communs :

Elles se révèlent :

- Précocement si elles sont totales, uni- ou bilatérales.
- Tardivement si elles sont incomplètes.

Elles sont :

- Soit isolées le plus souvent.
- Soit associées à des anomalies oculaires ou des malformations somatiques.

Leur retentissement visuel est variable, ainsi que leur évolution. On distingue des cataractes congénitales, les opacités cristalliniennes qui sont sans retentissement sur la vision, telles que :

- La poussière centrale. C'est une opacification poussiéreuse ou diffuse du noyau embryonnaire.
- Les opacités bleutées siégeant dans la corticale.

1. Les cataractes dans l’ébauche cristallinienne normale.

La cataracte nucléaire.

C’est une opacification du noyau embryonnaire et fœtal entourée d’un cortex de transparence normale (19). Sa fréquence est de vingt cinq pour cent. Elle n’est pas évolutive. Elle est généralement bilatérale et s’observe fréquemment dans des formes héréditaires.Figure11. Elle a un retentissement important sur la vision avec un abaissement de l’acuité visuelle de 1/10 et donc nécessite un traitement chirurgical. Elle peut être :

- Dense et homogène. Dans ce cas, elle est obturante.
- Poussiéreuse et discrète. Elle n’entrave guère le développement de l’enfant et n’est dépistée qu’à l’âge scolaire.

Figure 12. Cataracte nucléaire.

La cataracte zonulaire.

Sa fréquence est de quarante pour cent. Elle est formée de multiples points blancs limitant le noyau fœtal, alors que le noyau embryonnaire reste transparent. Figure13. Elle est presque toujours bilatérale. Lorsqu'elle est isolée, c'est une cataracte partielle qui n'est généralement dépistée qu'à l'âge scolaire. Elle est peu évolutive. Les associations avec une opacification du noyau fœtal ou du noyau embryonnaire sont fréquentes.

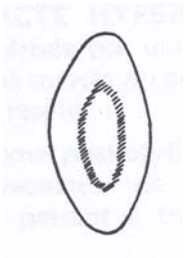


Figure 13. Cataracte zonulaire.

Cataracte totale.

C'est une opacité du cristallin, blanche ou blanc grisâtre. Elle peut être totale dès la naissance ou se compléter au cours des premiers mois de la vie, et peut alors être le siège de phénomènes de régression : cataracte morgannienne, membraneuse. Figure 14. Quel qu'en soit l'aspect, elle est obturante et nécessite un traitement chirurgical urgent.

A B

Figure 14. A : aspect morganien.

B : aspect membraneux.

Les autres cataractes.

Elles sont deux de sortes :

- Les cataractes stellaires par opacité des sutures.
- Les cataractes floriformes de Coby. Les taches sont arrondies en formes de pétales de fleurs.

2. Cataractes capsulaires et polaires.

La cataracte polaire.

Elle est formée d'une tache blanchâtre unique entraînant une baisse de la vision.

Elle siège plus souvent au pôle antérieur du cristallin qu'au pole postérieur. Elle est non évolutive.

Cataracte polaire antérieure (56).

Le diagnostic est souvent fait à l'inspection car il existe une petite opacité de un à trois millimètres. Elle est parfois :

- Purement superficielle et aplatie, associée ou non à des reliquats de membrane pupillaire.
- Elle peut s'enfoncer en coin dans le cristallin.
- Elle peut saillir à la surface du cristallin. On la nomme alors cataracte pyramidale. Figure 15. Elle est source d'un réel handicap visuel.

La petite taille de l'opacité n'engendre pas de modification importante de la vision. Cette cataracte n'est pas évolutive.

A B

Figure 15. A : Cataracte polaire antérieure.

B : Cataracte pyramidale.

La cataracte polaire postérieure.

C’est une opacité plus ou moins étendue et axiale. Elle est généralement plus importante que dans la cataracte polaire antérieure. Elle n’est pas évolutive.

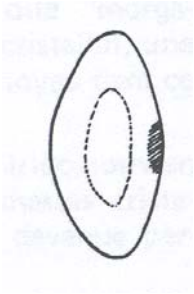


Figure 16. Cataracte polaire postérieure.

La cataracte capsulaire antérieure et postérieure.

Elle est formée de taches blanches arrondies d’ un millimètre de diamètre avec des bords nets.

3. Cataractes dans une ébauche cristallinienne anormale.

Elles résultent :

- D’une croissance excessive de l’épithélium cristallinien.
- D’un trouble du développement des sutures.

Cataracte en ‘bouée de sauvetage’.

Elle a l’aspect d’une hématie avec un anneau opaque centré par une membrane grisâtre. Cette malformation est due à l’absence d’élaboration par l’épithélium d’un noyau embryonnaire ou fœtal.

Figure 17. Aspect en bouée de sauvetage.

Cataracte axiale fusiforme.

Elle est rare et bilatérale. Elle associe des opacités polaires antérieures et postérieures reliées par une opacité axiale. Elle est le résultat d’une anomalie précoce dans la situation des sutures. Elle est peu évolutive. Figure 18.

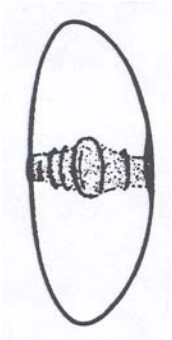


Figure18. Cataracte fusiforme.

Cataracte à cristaux.

lle est due à une malformation des sutures provoquée par l'adhérence des fibres cristalliniennes à la cristalloïde antérieure. Elle présente des cristaux qui siègent dans l'axe du cristallin. Ces cristaux ont la forme d'aiguilles, de tubes ou de disques. La cataracte coralliforme en est un exemple. Figure 19.

Figure 19. Cataracte coralliforme.

4. Cataractes de forme spéciale.

On en rencontre dans de nombreux syndromes généraux et malformatifs :

- La trisomie vingt et un.
- Le syndrome de Lowe.
- Le syndrome de Sjogren.
- Les maladies des épiphyses pointillées.
- Le syndrome de Pierre Robin.
- Le syndrome de Hallerman-Streiff-François.

Analyse clinique.

Sur le plan pronostic et thérapeutique, il est nécessaire de distinguer trois formes :

- La cataracte totale bilatérale.
- La cataracte partielle bilatérale.
- La cataracte unilatérale (non traitée).

1. Cataracte totale bilatérale.

Le développement de la fonction visuelle de l'enfant nécessite une stimulation lumineuse par des images dès les premiers mois de vie, en particulier pour la maturation rétinienne. La cataracte totale bilatérale est obturante, l'excitation visuelle est inexistante, l'amblyopie va s'installer.

A la naissance, la cataracte est souvent découverte devant une leucocorie. Dans d'autres cas c'est :

- Un retard d'éveil.
- L'apparition d'un nystagmus. Le nystagmus précoce est un signe d'acuité visuelle extrêmement mauvaise.

On recherche par l'interrogatoire les antécédents familiaux, obstétricaux et néonataux.

L'examen de la fonction visuelle est un élément essentiel dans le pronostic visuel de l'enfant. On étudie son comportement visuel. On recherche :

- Le réflexe de poursuite à la lumière.
- L'existence d'une fixation.

- La réaction à l'éblouissement.
- La présence du réflexe photo-moteur.
- L'existence d'un nystagmus ou de signes digito-oculaires (l'enfant se cogne les yeux avec ses doigts), qui sont des signes de malvision ou de cécité.

L'examen se poursuit à l'aide d'une source lumineuse focalisée. Il permet de détecter :

- Une anomalie de la cornée, comme la taille ou la transparence.
- Une anomalie visible de l'iris.

On détermine le caractère obturant ou non de la cataracte dans les conditions pupillaires habituelles.

Puis, on dilate la pupille des deux yeux en instillant un mydriatique et on réexamine les yeux dans une semi obscurité. On peut ainsi apprécier l'aspect de la pupille et évaluer la présence ou non de la lueur pupillaire. On peut également mieux préciser les caractères de l'opacité. Pour un enfant de moins de trois ans, les examens se font ensuite sous anesthésie générale. L'examen au biomicroscope permet de préciser la localisation et le type de cataracte. Il recherche aussi des anomalies du segment antérieur et du segment postérieur, si la transparence le permet. Si le fond d'œil n'est pas visible, l'échographie permet d'explorer les structures anatomiques situées en arrière du plan du cristallin. On réalise aussi un bilan biométrique. Les examens électrophysiologiques par électrorétinogramme et par mesure des potentiels évoqués visuels sont réalisés quand il y a une absence apparemment totale de perception lumineuse.

2. cataracte partielle bilatérale.

Le diagnostic de la cataracte bilatérale partielle est fait :

- Lors d'un bilan systématique.
- A l'âge de la marche, voire à la période scolaire, car l'enfant présente des difficultés. Il n'existe pas de nystagmus.

L'acuité visuelle est chiffrée par la méthode du regard préférentiel. La décision thérapeutique ne présente pas d'urgence. L'indication ne se pose que lorsque la gène visuelle est très marquée. On va temporiser pour laisser les globes oculaires se développer et suivre l'état des fonctions oculaires.

Etiologies.

L'enquête familiale clinique et paraclinique, permet de distinguer pour les cataractes congénitales trois grandes causes :

- L'hérédité.
- Les embryo- foetopathies.
- Les syndromes polymalformatifs.

Malgré ces recherches, dans 50 % des cas (74), on ne retrouve pas d'étiologie pour les cataractes congénitales bilatérales dans les pays industrialisés.

1. Les cataractes congénitales familiales isolées.

Elles représentent environ 20 à 25 % des cas (105). Il s'agit d'une transmission autosomique dominante, parfois récessive et très rarement récessive liée a X. Il est important, devant toute cataracte dont l'étiologie ne parait pas évidente, d'examiner les parents et la fratrie de l'enfant atteint. Ainsi on peut trouver des formes mineures, car tous les types d'opacités peuvent alterner au sein d'une même famille. Les cataractes héréditaires sont souvent bilatérales (105), mais parfois asymétriques. Les cataractes nucléaires et les cataractes zonulaires associées ou non sont de très loin les plus fréquentes.

2. Les cataractes par embryo-foetopathies.

La cataracte rubéolique.

La rubéole est l'étiologie la plus fréquente. Elle est de cinquante pour cent lorsque la mère l'a contractée avant le troisième mois de grossesse (35). La cataracte congénitale est l'un des symptômes le plus constaté avec l'atteinte cardiaque et celle de l'oreille interne. A ces trois manifestations s'associe très souvent un retard de développement moteur et mental. Il s'agit surtout d'une cataracte survenant sur un œil microphtalme. Elle est en règle bilatérale, blanche et très dense mais présente aussi un caractère soit nucléaire, soit totale.

Autres affections.

- La rougeole.
- La varicelle (61).
- L'herpès.
- Le cytomégalovirus.
- La toxoplasmose (103).

La cataracte est une manifestation très rare de la toxoplasmose, et plutôt secondaire à l'uvéite fœtale toxoplasmique.

3. Les syndromes polymalformatifs.

Cataractes associées à des anomalies oculaires (74).

- La microphtalmie : elle existe dans les formes uni ou bilatérales. Elle peut être elle-même bilatérale, mais souvent asymétrique. Elle est toujours source d'amblyopie plus ou moins profonde.
- L'aniridie. C'est une association grave et rare.
- Les colobomes de l'iris.
- La persistance du vitré primitif : cette anomalie est liée à la résorption incomplète du vitré primitif.
- Les anomalies cornéennes. Elles se situent au niveau de l'endothélium ou du stroma.
- La persistance anormale de l'artère hyaloïde ou de la membrane pupillaire.

Cataractes associées à des anomalies générales.

Les affections rénales.

- Le syndrome de Lowe (29).

Le syndrome oculo- cérébro- rénal de Lowe est une affection récessive liée au sexe. Il comprend :

* Un dysfonctionnement rénal tubulaire complexe comprenant :

- Un hypophosphatémie.

- Une hyperphosphaturie.
- Une acidose tubulaire.
- Une hyperamino-acidurie.
- Une glycosurie.
- Une albuminurie.

* Un retard psycho-moteur important.

* Des troubles oculaires. La cataracte congénitale est présente dans quatre-vingts pour cent des cas. Le glaucome est classique mais inconstant.

L'évolution est sévère car l'enfant présente un nanisme, une encéphalopathie et un rachitisme.

- Le syndrome d'Alport.

Il est caractérisé par une néphropathie hématurique, une surdité de perception, une cataracte congénitale ou post natale ainsi qu'une atteinte rétinienne.

Les affections cérébrales.

- Le syndrome de Sjogren.

La transmission est considérée comme autosomique récessive .L'examen clinique montre une oligophrénie et une cataracte congénitale. Celle-ci est toujours bilatérale, en général zonulaire et parfois totale.

- Le syndrome de Marinesco- Sjogren.

La transmission est autosomique récessive. Il associe un syndrome cérébelleux, une cataracte congénitale et un retard mental.

- Le syndrome de Smith- Lemli- Opitz.

Les affections du squelette.

- Le syndrome des épiphyses pointillées.

Cette affection se caractérise par des anomalies osseuses et articulaires associées, dans la moitié des cas environ, à une cataracte congénitale ou précoce. Lorsque la cataracte est congénitale, elle est totale. Dans sa forme complète elle présente :

* Une micromélie.
* Un dysfonctionnement articulaire avec limitation des mouvements.
* Des anomalies de peau (hyperkératose) et des phanères.

* Anomalies de la face dans trente pour cent.

On admet que la transmission est autosomique récessive.

- Maladie de Marfan.

La transmission est autosomale dominante. Cette maladie générale affecte les organes riches en collagène. Les manifestations en sont :

- une grande taille.
- des atteintes du système cardiovasculaire.
- des anomalies oculaires.

- Dysgénésie en « tête d'oiseau » de Hallerman- Streiff-François (38).

- Syndrome de Pierre Robin.

Les affections de peau.

- Syndrome de Bloch- Sulzberger.
- Syndrome de Rothmund.

La transmission est autosomique récessive. Cette affection se caractérise par :

* Des lésions cutanées qui, après une éruption, évoluent vers l'atrophie avec des zones pigmentées et dépigmentées, des télangiectasies.
* Des troubles des phanères.
* Des dystrophies osseuses.
* Un hypogonadisme.

- Syndrome de Shaffer.

C’est une dyskératose palmo-plantaire, de caractère héréditaire dominant (105).

Les désordres chromosomiques.

- La trisomie vingt-et-un. Elle représente 20 % des cas.
- La trisomie treize (79).
- La trisomie dix huit.
- La trisomie quinze.
- Le syndrome du cri du chat.

C’est la délation partielle du bras court du chromosome cinq.

Les désordres métaboliques.

- L’ictère néonatal.
- Le déficit en galactokinase.

Diagnostic différentiel.

Le diagnostic différentiel consiste à éliminer les autres causes de leucocories.

1. Leucocories cristalliniennes.

Les anomalies de forme et de taille.

Le lenticône postérieur.

C'est une ectasie hémisphérique du pôle postérieur du cristallin. Cette malformation est peu fréquente et généralement unilatérale. Le lenticône postérieur est accompagné de troubles visuels : une forte myopie, double réfraction avec myopie centrale et hypermétropie périphérique. L'amblyopie est toujours présente.

Le lenticône antérieur.

Il est plus rare que le précédent. Il est bilatéral, isolé, et entraîne moins de troubles visuels.

Le colobome du cristallin.

C'est une encoche du bord du cristallin due à une anomalie de développement des fibres zonulaires. Ce colobome est en général inférieur ou inférolatéral. Il est uni ou bilatéral.

La microsphérophakie.

Elle comporte à la fois une anomalie de forme et de taille. Le cristallin est de petite taille et sphérique. Elle s'accompagne d'une forte myopie. Le glaucome est souvent associé. On retrouve la microsphérophakie fréquemment dans le syndrome de Marchesani, et très rarement dans le syndrome de Marfan.

Cataracte post natale.

L'hypoglycémie néonatale.

Elle est liée à une hypoglycémie fonctionnelle. Elle survient dans deux tiers des cas chez des garçons entre un et trois ans. Elle est favorisée par le jeûne et donne une cataracte évolutive.

Les troubles du métabolisme phospho-calcique.

L'hypocalcémie néonatale génère des cataractes.

La galactosémie.

Il s'agit d'une affection autosomique récessive très rare. Elle relève de deux désordres métaboliques différents, qui sont liés:

- A l'inactivité de l'enzyme galactokinase.
- A un manque d'activité de l'enzyme galactose-phosphate-uridyl-transférase.

Le premier désordre n'entraîne qu'une cataracte souvent réversible par le régime. Le second désordre va donner, en plus de la cataracte, une hépato-splénomégalie et un

important retard psychomoteur peu régressif, si le traitement n'est pas institué à temps.

2. Leucocories non cristalliniennes.

Le rétinoblastome.

C'est une tumeur maligne de la rétine d'origine embryonnaire rare : 1/16000 naissances. Il peut être parfois héréditaire (dominant autosomique) et, dans un tiers des cas, bilatéral. La tumeur est blanche et pousse derrière le cristallin, donnant un reflet blanc dans la pupille.

La fibroplasie rétrolentale.

Elle est liée à une hyperoxygénation mal contrôlée de grands prématurés. Elle est devenue rare depuis le contrôle de l'oxygénation par capteurs cutanés : un cas se déclare tous les dix ans. L'oxygène provoque sur les vaisseaux rétiniens immatures une vasoconstriction, qui crée une ischémie de la rétine puis une prolifération de néovaisseaux qui vont se compliquer d'un décollement rétinien. C'est le décollement rétinien, en général bilatéral, qui va se rétracter derrière le cristallin et provoquer la leucocorie.

La persistance d'un vitré primitif.

Choriorétinite toxoplasmique.

L’aphakie.

L’acuité visuelle permet de discerner les détails. L’œil a deux dioptres :

- La cornée.
- Le cristallin.

Le cristallin est la lentille principale du système dioptrique oculaire. Sa forme biconvexe assure la convergence des rayons lumineux sur la rétine. Sa puissance variable lui permet de maintenir nette l’image d’un objet situé entre l’infini et le point le plus rapproché de la vision nette : c’est l’accommodation. Compte tenu des propriétés importantes du cristallin, son extraction va modifier les propriétés de l’œil.

1. Modification de la puissance de l’œil.

A la naissance :

- La puissance dioptrique de l’œil est grande. Elle diminue ensuite très vite grâce à l’augmentation rapide du rayon de courbure du cristallin, ce qui a pour conséquence de diminuer le pouvoir dioptrique du cristallin.
- L’augmentation de la courbure de la cornée et l’allongement de la longueur axiale sont moins importants au cours de ces premiers mois de vie et influencent peu la diminution du pouvoir dioptrique total de l’œil.

Après la première année de vie et jusqu'à l’adolescence, les variations des différentes composantes optiques de l’œil se font lentement et de manière

harmonieuse. L'œil devient emmétrope, parce que la diminution du pouvoir dioptrique de la cornée et du cristallin est compensée par un allongement de la longueur axiale.

L'extraction du cristallin durant l'enfance, période de croissance pour l'œil, provoque une cassure dans ce phénomène d'emmétropisation.

L'œil aphake n'accommode plus. Tout son pouvoir réfractif est dévolu à la cornée. Un tel œil, fortement « hypermétropisé », subit un déplacement de ses points cardinaux et un allongement de ses distances focales. Figure 20. On situe le plan focal image en arrière de la rétine à en moyenne sept millimètres.

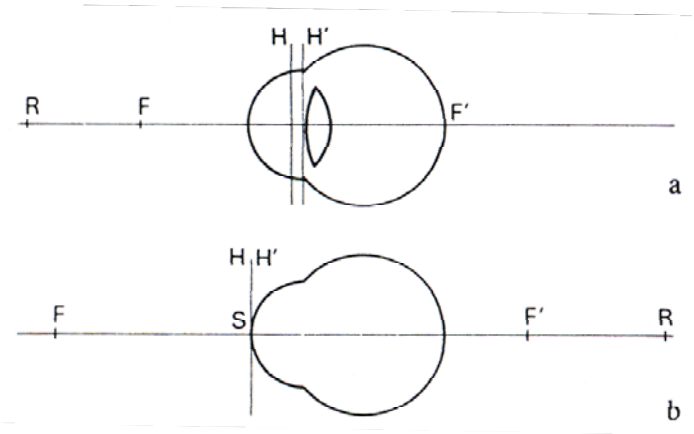


Figure20. a : œil emmétrope.

b : œil aphake.

S : sommet de la cornée.

H : position du point principal objet.

H' : position du point principal image.

F : position du foyer objet.

F' : position du foyer image.

f : distance focale objet.

f' : distance focale image.

2. Les aberrations optiques de l'œil aphake.

L'astigmatisme cornéen postopératoire.

Cet astigmatisme cornéen induit par l'intervention est lié à la cicatrisation de la plaie opératoire. Il joue un rôle dans la correction de l'aphakie et dans l'acuité visuelle qui en résulte. Les facteurs déterminants de cette anomalie sont :

- Le type d'incision.
- La profondeur des sutures.
- Le degré d'affrontement des berges.
- L'évolution post opératoire.

L'importance de l'astigmatisme postopératoire est liée aux soins apportés à la technique opératoire.

On note que les aberrations de sphéricité ne sont plus compensées que par le jeu pupillaire.

Les défauts chromatiques de l'œil aphake.

Les chromatopsies.

Elles sont liées à la modification de la transmission et de l'absorption des composantes de la lumière. Le cristallin absorbe la majeure partie des ultra- violets. Après son extraction, il y a un déplacement du maximum de la courbe de sensibilité spectrale vers les courtes longueurs d'ondes, avec dominante bleue, ce qui est responsable de photophobie.

Les défauts d'appréciation des contrastes.

Ils sont liés au mode de correction employé car ils sont induits par le grandissement de l'image rétinienne. La correction par lunettes entraîne un déplacement vers des fréquences plus élevées qu'avec des lentilles de contact.

Les cercles de diffusions.

Ils s'agrandissent chez l'aphake. Le seul facteur susceptible de les réduire est le diaphragme pupillaire.

Le déséquilibre oculomoteur.

Il apparaît du fait d'un déplacement des points nodaux : l'axe visuel se rapproche de l'axe optique et de l'axe pupillaire, ce qui induit une diminution de l'angle kappa. Figure 21.

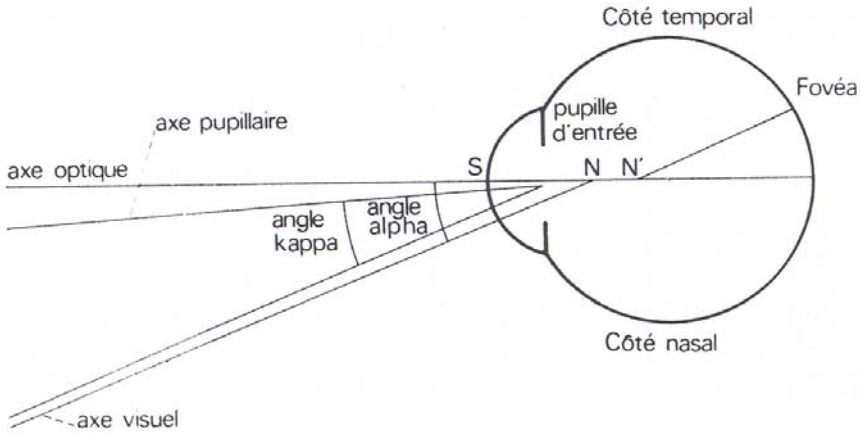


Figure 21. Axes et angles de l'œil.

S : sommet de la cornée.

N : point nodal objet.

N' : point nodal image.

Agrandissement des images rétiniennes et aniseiconie.

L'image de l'œil aphake, formée derrière la rétine est 1,36 fois plus grande que l'image formée par l'œil emmétrope sur la rétine.

L'aniseiconie est une anomalie de la vision binoculaire consécutive à la différence de grandeur des images corticales provenant du couple oculaire. Elle se rencontre surtout lors d'une aphakie monoculaire.

Correction de l’aphakie.

Lorsque l’aphakie est bilatérale, théoriquement, tous les modes de correction sont utilisables. Le choix se porte sur ceux qui comportent le moindre risque immédiat et respectent au mieux les possibilités futures de correction optique.

Actuellement, on a trois possibilités de compensation :

- Les lunettes.
- Les lentilles de contact.
- L’implantation.

1. Les lunettes.

La correction de l’aphakie par lunettes ne constitue plus la seule solution optique, mais a un caractère perpétuel en représentant le seul recours possible en cas de contre-indication ou d’échec du verre de contact ou de l’implant intraoculaire.

A. La monture.

Afin de favoriser le confort du port et de l’efficacité du traitement médical, la monture doit être adaptée à la morphologie et à la physiologie de l’enfant. Comparé à l’adulte, le jeune enfant :

- possède une racine nasale basse et large.

- a des pommettes saillantes.
- utilise davantage la zone supérieure de son champ de regard car son environnement est situé plus haut que lui. Figures 22 et 23.

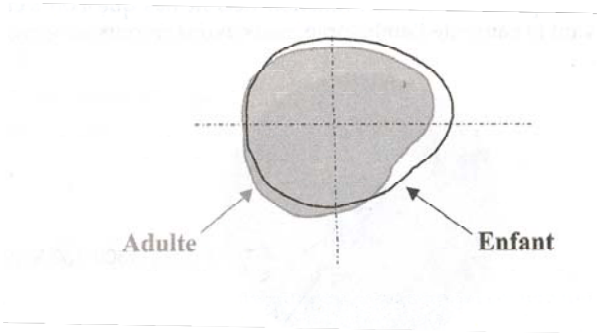


Figure 22 : Le champ du regard.

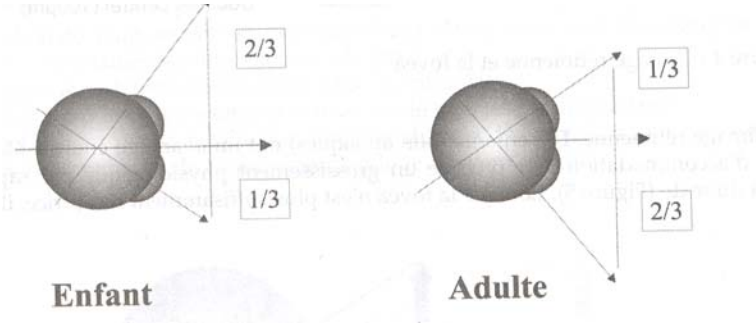


Figure 23 : Position du champ de regard chez l'enfant et adulte.

Pour les jeunes enfants, la monture est en plastique, avec un pont bas qui assure le bon positionnement des lignes de regard tout en évitant le contact avec les joues.

Pour les nourrissons, ce pont est équipé d'un coussin en silicone anallergisant qui va empêcher la monture de glisser le long du nez, mais aussi d'éviter tout traumatisme en cas de choc.

Les branches sont plates et thermoformables pour les nourrissons, ou bien, pour les petits, suffisamment longues pour permettre un ajustement par double courbure.

Les lunettes sont bien acceptées par les enfants. Elles ont une parfaite innocuité vis-à-vis des traumatismes et des infections, toujours sous jacente avec la correction par lentille de contact. Elles peuvent être portées dès le lendemain de la chirurgie.

B. Les verres.

Selon les matériaux (1), on distingue :

- Les verres minéraux.

Ils sont constitués de silice mélangée à différents sels. Ils sont rarement prescrits à l'enfant du fait de leur grande fragilité.

- Les verres organiques.

Ils sont obtenus à partir d'un dérivé du pétrole : le carbonate de diallyl glycol. Il présente une bonne résistance aux chocs et son mode de préparation permet une grande précision dans la fabrication du verre.

Pour les touts petits, on préconise des verres unifocaux jusqu'à deux – trois ans. Les verres sont surcorrigés pour permettre une vision rapprochée, car le petit enfant a un univers limité. Chez l'enfant plus âgé, on prescrit des verres bifocaux dont le foyer

de vision est plus grand que chez l'adulte pour permettre de pallier le défaut d'accommodation.

Cet appareillage présente des inconvénients :

* Le poids des verres gêne le positionnement correct sur le nez peu marqué de l'enfant.

* L'esthétisme des lunettes peut poser des problèmes psychologiques à l'école chez le grand enfant.

C. Les effets optiques des verres correcteurs.

Les lentilles convergentes épaisses induisent deux modifications essentielles de l'espace image par rapport à l'espace objet :

- La déviation prismatique.
- L'agrandissement.

La déviation prismatique du verre correcteur de l'aphake est à la base de deux modifications :

- La localisation spatiale de l'image qui est faussée, car rejetée vers la périphérie du champ visuel.
- La limite du champ visuel corrigé est occultée par l'angle mort du sommet du prisme.

Les conséquences sont :

- L'effet combiné de la déviation prismatique et de l'agrandissement mène à l'aphake à voir avec beaucoup d'acuité un monde agrandi dans un espace réduit.
- La seconde est induite par la fixité du système correcteur par rapport à l'œil mobile sur lequel il agit. On peut comparer ce couple verre/œil avec une personne

qui regarde le monde extérieur avec une longue-vue dont l'oculaire et l'objectif sont articulés.

Cette situation paradoxale est source d'autres aberrations, car elle amène l'œil à utiliser les parties périphériques du verre.

- Dans les conditions habituelles de l'œil aphake, dont le jeu pupillaire et le diamètre sont respectés, les aberrations de sphéricité et l'effet « comète » sont négligeables.
- L'astigmatisme marginal d'obliquité. C'est une aberration majeure, qui met en cause la qualité de la focalisation de l'image sur la rétine.
- La courbure du champ intervient dans l'utilisation du champ du regard. Elle modifie la topographie de l'image ponctuelle par rapport à la rétine et altère la vision panoramique de l'aphake pour lequel les plans de l'espace prennent une incurvation concave.
- Le phénomène de distorsion est la conséquence directe du grandissement car il n'est pas uniforme. Il augmente progressivement du centre vers le bord du verre. Il en résulte que les objets fixes sont proportionnellement plus grands à la périphérie que dans leur partie centrale.
- L'aberration chromatique peut altérer l'image rétinienne.

D. La vision de l'aphake corrigé par lunettes.

1d. La vision centrale et l'acuité visuelle.

L'agrandissement de l'image rétinienne de l'aphake corrigé par des lunettes a pour conséquence d'améliorer le pouvoir séparateur de la rétine. Ce phénomène est encore plus marqué pour la vision de près. Toute pathologie associée à l'état

d'aphake rend ce résultat médiocre, en particulier chez l'enfant atteint de cataracte congénitale.

2d. La vision périphérique et le champ visuel.

Le champ visuel est formé de deux parties :

- Une zone centrale qui est la portion corrigée de l'espace objet : le champ visuel réfracté. Il est lui-même constitué d'un champ réel et d'un champ apparent.
- Une zone périphérique qui échappe à la correction : le champ visuel aphake.

Le scotome annulaire :

Il est un artéfact de l'espace objet induit par le bord du verre correcteur. Les rayons incidents qui atteignent le bord du verre entre la limite périphérique du champ visuel réfracté réel et la limite périphérique du champ visuel réfracté apparent tombent dans un angle mort de l'espace image. Ils ne pénètrent pas dans l'œil et ne sont pas vus. Il existe donc, dans l'espace objet, une zone occultée du champ visuel par l'effet prismatique du bord du verre.

Les phénomènes associés :

- Les fausses projections : l'effet prismatique du verre correcteur fait que la projection spatiale de l'image rejette la localisation de l'objet en périphérie du verre.

- Le scotome dû à la monture. Cette monture induit un angle mort qui aggrave le scotome annulaire en élargissant la zone occultée du champ visuel.

3d.Le champ du regard.

La réduction du champ du regard est due à la surrotation imposée à l'œil par la fausse projection spatiale.

Les phénomènes associés :

- La diminution de l'acuité visuelle due au surcroît de puissance périphérique induit par les aberrations : astigmatisme marginal d'obliquité, la courbure du champ et l'Aberration chromatique.
- L'image à éclipse du phénomène du « Jack in the box » : lorsque l'aphake utilise le champ du regard pour fixer un objet qu'il localise à la périphérie de son champ visuel, celui-ci disparaît et réapparaît des que la fixation redevient primaire.
- Le mouvement apparent de fuite du champ visuel : c'est un mouvement de fuite de l'objet dans le même sens que la rotation oculaire.

4d. La vision panoramique.

Deux aberrations peuvent altérer la qualité de la vision panoramique :

- Le phénomène d'ondulation : si les yeux restent fixes dans l'orbite pendant la rotation de la tête, les lignes géométriques subissent des déformations. Ce phénomène est la transposition dynamique de l'aberration de distorsion.
- Le déplacement apparent rétrograde du champ visuel.

2. Les lentilles de contact.

Les lentilles sont un moyen théorique idéal pour la correction de l'aphakie grâce à :

- Leur réversibilité.
- Leurs possibilités multiples d'adaptation.
- Leur évolutivité qui permet de s'adapter à la croissance de l'œil de l'enfant.

On les prescrit pour :

- L'enfant atteint d'une cataracte unilatérale.
- L'enfant de moins de deux ans atteint d'une cataracte bilatérale et dont le port de lunettes est difficile.

Quel que soit le matériau choisi, l'adaptation doit être très précoce (2).

Mais pour les parents le principal problème est la pose des lentilles chez le tout petit. Avec l'âge, les manipulations deviennent soit plus difficiles soit plus faciles selon les enfants (3,4).

Optique comparée entre les lunettes et les lentilles de contact :

- La modification de la taille de l'image rétinienne est plus importante avec le port des lunettes.
- Il y a moins de perte lumineuse avec les lentilles.
- La vision périphérique est mieux stimulée avec les lentilles.
- Le champ visuel est amélioré par l'absence de monture.

- Le champ de regard n'est pas modifié par les lentilles qui accompagnent l'œil dans tous ses déplacements.
- Des aberrations périphériques, astigmatisme des faisceaux obliques, distorsion, courbure de champ n'existent pas pour le verre de contact.
- Des aberrations de sphéricité sont présentes dans les deux cas.
- Des aberrations de chromatiques sont peu différentes entre lentilles et lunettes.

Les différences anatomiques et physiologiques de l'œil aphake.

- L'épithélium cornéen est plus mince d'environ 8 à 9 %
- Les cellules endothéliales sont plus grosses et moins nombreuses de 18 %.
- La sensibilité cornéenne chute après l'opération et remonte progressivement en trois ans.
- Le métabolisme cornéen consomme 15 % d'oxygène en moins. Il en résulte une résistance supérieure à l'anoxie. On constate 1/3 d'œdème en moins.

Ces caractéristiques générales de l'œil opéré sont dans l'ensemble avantageuses pour le port des verres de contact.

Le verre scléro-cornéen.

Ils ne sont plus employés que pour des cas particuliers.

La lentille de contact dure.

- La lentille classique (5).

C’est une lentille en polyméthacrylate de méthyl (P.M.M.A.).La perméabilité aux gaz est pratiquement nulle.

- La lentille perméable aux gaz.

Cette lentille assure un apport d’oxygène très satisfaisant à la cornée, permettant ainsi à son métabolisme de se dérouler presque normalement et de réduire les accidents d’intolérance avec les lentilles dures classiques.
L’acuité obtenue est meilleure qu’avec une lentille souple. Le diamètre de la lentille est choisi le plus grand possible pour améliorer la stabilité et le confort.

La lentille de contact souple.

Elles sont nombreuses, mais ont des points communs :

- Elles sont souples et donc fragiles et déformables.
- Elles sont hydrophiles.

En augmentant le degré d’hydratation, on augmente également la perméabilité à l’oxygène. Ces lentilles, en altérant moins le métabolisme cornéen, améliorent la tolérance et autorisent le port prolongé. Le diamètre choisi est le plus grand possible pour éviter les pertes.

Adaptation aux enfants.

Sachant que les yeux des enfants opérés de cataracte sont souvent plus fragiles, il est préférable utiliser des matériaux les plus perméables qu'ils soient rigides ou souples. L'âge intervient particulièrement dans le choix de l'équipement. S'il s'agit d'un enfant en bas âge :

- Les lentilles rigides perméables sont prescrites en première intention car la tolérance est bonne, en raison du film lacrymal abondant. La perte de lentille rigide est moins fréquente que pour les lentilles souples et la qualité de l'image obtenue est meilleure.
- La puissance est choisie pour une vision de prés.

La collaboration des parents est indispensable pour une surveillance élémentaire et un entretien régulier.

Quand l'enfant est plus grand, on peut lui proposer :

- Les lentilles progressives ou bifocales.
- Les lentilles pour une vision de loin et des lunettes pour la vision de près.

3. L’implantation intraoculaire.

Choyce et Binkhorst sont les premiers à étudier la possibilité d’implanter chez l’enfant. En 1959, Binkhorst réalise la première implantation après une cataracte traumatique. De nos jours, l’implantation chez l’enfant reste controversée, en partie car la longueur axiale de l’œil du jeune subit des variations très importantes au cours de sa première année de vie. Actuellement, l’implantation est recommandée, sous réserve d’une implantation intracapsulaire stricte, après l’âge de dix huit-mois à deux ans. Dans la cataracte bilatérale, l’implantation n’a pas permis de meilleurs résultats fonctionnels que la correction par lunettes ou lentilles de contact (6).Par contre, dans les cataractes unilatérales, l’implantation permet des résultats bien meilleurs que les lentilles de contact (7). De façon générale l’implantation se discute peu pour les cataractes unilatérales mais est très controversée pour les bilatérales avant deux ans.

Malgré une prise en charge correcte, le pronostic fonctionnel de la cataracte congénitale bilatérale est plus satisfaisant que pour la cataracte congénitale unilatérale.

L’acuité visuelle est habituellement supérieure à 4/10 dans quatre vingt pour cent des cas contre 1/10 à 2/10 pour les unilatérales (8). Le pronostic de la cataracte congénitale est lié :

- A l’acte chirurgical.
- A la qualité et à la durée du traitement de l’amblyopie.
- A la coopération entre l’équipe soignante et l’enfant ainsi que ses parents.

L’amblyopie.

On désigne sous le nom d’amblyopie, une altération uni- ou bilatérale des fonctions visuelles qui s’installe pendant l’enfance. C’est une vision médiocre qui se situe entre la vision normale et la cécité. Elle apparaît avec une grande fréquence entre un et quatre ans, et le risque de la voir se développer après six ans est très faible (59). L’amblyopie est un trouble fonctionnel lié au mauvais développement de la vision ou à la régression si elle est déjà établie. La meilleure preuve de son caractère fonctionnel est la possibilité de sa réversibilité si le traitement est entrepris pendant la période dite « sensible ». Au-delà de celle-ci, à l’altération cérébrale fonctionnelle, succède une altération définitive des lésions neuronales.

1. Classification.

Selon l’acuité visuelle.

On classe l’amblyopie selon l’acuité visuelle et on considère que l’amblyopie est :

- Profonde si l’acuité visuelle est inférieure à 1/10.
- Moyenne si l’acuité visuelle se situe entre 1/10 et 4/10.
- Légère si l’acuité visuelle est supérieure à 4/10.

Pour une parfaite appréciation de la profondeur du déficit visuel, en plus de l’acuité visuelle, on doit tenir compte :

- De l'âge de l'enfant
- Des autres paramètres de la vision : le champ visuel, la sensibilité au contraste, la vision des couleurs, ont aussi leur importance.
- Des tests utilisés : selon les optotypes, sépares ou groupés, et le mode de présentation de ces derniers en vision de près ou de loin.

Un autre paramètre important consiste à de prendre en compte la différence d'acuité visuelle entre les deux yeux. On définit ainsi l'amblyopie relative qui est une différence de deux lignes où plus d'acuité visuelle entre les deux yeux.

Selon le caractère uni- ou bilatéral.

Cette différenciation est importante car elle pose des problèmes pratiques différents.

Selon leur étiologie.

Les cinq causes les plus fréquentes d'amblyopie fonctionnelle sont :

- Les amblyopies par privations visuelles de formes.
- Les amblyopies strabiques.
- Les amblyopies anisométropiques.
- Les amblyopies par amétropie forte.
- Les amblyopies iatrogènes.

2. Amblyopie par privation.

Rappel de l'expérimentation animale.

Lors du développement visuel normal du singe :

- La binocularité et la spécificité d'orientation des cellules corticales se développent rapidement en une dizaine de jours après la naissance.
- Le développement de l'acuité visuelle et de la sensibilité au contraste est lent au cours de la troisième ou quatrième semaine après la naissance.

Les études de Von Noorden (99) montrent qu'une privation d'une durée supérieure à six semaines entraînent une réduction définitive de la vision des formes et la perte de la binocularité. La privation peut entraîner la perte de la binocularite sans qu'il y ait une atteinte de l'acuité visuelle car la période « sensible » de ses fonctions est différente. Les effets néfastes de la privation visuelle sont d'autant plus graves que celle-ci survient plus tôt, en particulier à la naissance.

La cataracte congénitale bilatérale.

Elle fait partie des causes d'amblyopies par déprivation visuelle des formes. Il s'agit dans ce cas d'une amblyopie par absence de stimulation structurée intéressant les deux yeux. La prévention de l'amblyopie repose sur :

- Le traitement chirurgical précoce.
- Une correction optique immédiate.

De plus, le délai entre les deux interventions si elles ne sont pas pratiquées dans le même temps, doit être court, et le premier œil opéré ne doit pas porter de correction avant le second, sinon ce dernier développe une amblyopie.

Après l'intervention de la cataracte congénitale bilatérale, il se présente plusieurs possibilités d'amblyopies :

- Les deux yeux ont une vision normale.
- L'un des deux yeux a une acuité normale et l'autre est amblyope.
- L'amblyopie est bilatérale et symétrique.
- L'amblyopie est bilatérale et asymétrique.

3. Rééducation de l'amblyopie fonctionnelle.

Prévention de l'amblyopie.

La notion de dépistage précoce des troubles visuels de l'enfant est maintenant bien prise en compte, et il ne doit pas concerner que les enfants à risque mais bien tous les enfants (95).

Le dépistage scolaire, bien qu'efficace, est trop tardif car il arrive en fin de période « critique ». C'est pourquoi un bilan visuel est maintenant pratiqué chez l'enfant lors de son examen de santé du neuvième mois.

Traitement curatif.

L’occlusion.

Cette technique ancienne de rééducation de l’amblyopie, reste de nos jours la plus utilisée. La privation d’un œil constitue un moyen bien adapté à la récupération d’une déficience visuelle controlatérale. Elle empêche la compétition entre les deux yeux.

L’occlusion par des pansements oculaires est appliquée au niveau du visage et non au niveau des lunettes. Il assure ainsi une parfaite occlusion et évite à l’enfant de regarder par dessus le pansement. La principale complication est l’irritation cutanée due à l’adhésif. Son intensité impose parfois de recourir à un autre mode d’occlusion : l’application de l’adhésif sur les lunettes. On a constaté qu’en grandissant, l’enfant peut refuser ce mode de traitement car il est inesthétique et voyant.

L’occlusion peut être :

- Permanente.
- Intermittente.
- Alternée.

Les indications de ces différentes formes d’occlusions varient selon l’âge et la profondeur de l’amblyopie. De ces mêmes critères dépend également la durée pendant laquelle ce traitement est prescrit. L’occlusion n’est pas dénuée d’inconvénients ou de complications, tels que :

- Le risque de bascule d’amblyopie. La bascule d’amblyopie peut être considérée comme une véritable amblyopie de déprivation (100). Elle survient volontiers quand

la réponse de l'œil amblyope à l'occlusion est bonne, mais elle entame le pronostic visuel des deux yeux (86).

- La survenue de déviations oculaires ou la modification de l'angle de déviation (51).
- Enfin, il n'y a pas d'étude tenant compte de la compliance et qui étudie l'importance de l'occlusion journalière nécessaire en fonction du type d'amblyopie (34).

Prismes.

Ils ont des indications dans la rééducation de l'amblyopie strabique.

Pénalisation optique.

Il existe deux types de pénalisations dont les résultats sont peu différents (84) :

- Les pénalisations optiques.
- Les pénalisations pharmacologiques, telles que l'atropinisation.

Elles présentent des avantages et des inconvénients :

- Elles peuvent être prescrites pour des périodes plus prolongées que l'occlusion. Elles sont utilisées comme traitement complémentaire à la suite d'une occlusion totale pour éviter les rechutes ou pour améliorer les résultats visuels sans trop pénaliser l'enfant pendant sa scolarité (99).
- Elles constituent un traitement substitutif lorsque l'observance d'une occlusion est mauvaise et /ou que la participation de la famille n'est pas obtenue (76).
- Le risque de bascule d'amblyopie est faible mais pas nul.

- L’instillation d’atropine qui peut être mal toléré.
- Il est facile à l’enfant de tricher en regardant par-dessus ses lunettes.

Le schéma de la rééducation d’une amblyopie ne peut se faire qu’au cas par cas, même s’il est possible d’élaborer des grandes lignes thérapeutiques. Il faut prendre en compte :

- Le type d’amblyopie.
- L’âge de l’enfant.
- La coopération de l’enfant et de sa famille.
- L’handicap scolaire qu’entraîne la technique employée.

Ce traitement doit se poursuivre jusqu’à l’âge de huit à dix ans, en raison de la persistance d’une certaine plasticité cérébrale.

La commission départementale de l'éducation spéciale : CDES.

1. Principe.

La commission départementale de l'éducation spéciale, créée par la loi d'orientation en faveur des personnes handicapées (loi n °75-534 du 30 juin 1975, article 6) est compétente à l'égard de tous les enfants et adolescents handicapés physiques, sensoriels ou mentaux, de leur naissance jusqu'à leur entrée dans la vie active et, pour ceux qui n'y entrent pas, jusqu'à l'âge de vingt ans. Elle est l'instrument essentiel de la protection des enfants et adolescents handicapés.

2. La saisine.

La CDES (49) peut être saisie par :

- Les parents de l'enfant handicapé.
- L'organisme d'assurance compétent.
- L'organisme ou service appelé à payer l'allocation d'éducation spéciale.
- Le chef d'établissement scolaire fréquenté par l'enfant.
- Le directeur de la DDASS.

- L'autorité responsable de tout centre, établissement ou service médical ou social intéressé.
- Les commissions de circonscription.

3. Composition et fonctionnement.

La CDES se compose d'un président désigné chaque année et de douze membres nommés pour trois ans par le préfet. Les membres sont :

- Trois représentants de la direction départementale des affaires sanitaires et sociales (DDASS) :
  * Le directeur de la DDASS.
  * Un médecin de santé publique.
  * Un deuxième médecin ou un inspecteur ou une assistante sociale.
- Trois représentants de l'Education Nationale :
  * Un Inspecteur d'académie.
  * Un Inspecteur spécialisé chargé de l'intégration.
  * Un représentant de l'enseignement public. (Directeur ou enseignant ou psychologue ou conseiller d'orientation ou assistante sociale).
- Trois représentants des organismes d'assurance maladie et de prestations familiales.
- Un représentant des établissements accueillant des enfants handicapés.
- Un représentant des associations de parents d'élèves.
- Un représentant des associations des familles des enfants et adolescents handicapés.

A .Le secrétariat.

La CDES dispose d'un secrétariat permanent placé sous l'autorité conjointe de l'Inspecteur d'Académie et du directeur de la DDASS. Il assure les tâches suivantes :

- Mise au point des dossiers avec l'équipe technique.
- Liaisons avec les commissions de circonscription.
- Accueil et information des familles.
- Recherche des structures d'accueil, des services, d'établissements auxquels il est possible d'avoir recours. La liste est tenue à jour.
- Relation avec les services, organismes ou associations s'occupant d'enfants handicapés à l'intérieur ou à l'extérieur du département.
- Tenue à jour du fichier départemental des handicapés et du fichier des établissements et des classes pour handicapés.

B. Fonctionnement.

Pour toutes les étapes de procédure, le secret professionnel, médical, social et des délibérations, doit être respecté.

La constitution du dossier.

La constitution des dossiers est assurée ou vérifiée par l'équipe technique (2) prévue par l'article 3 du décret du 15 décembre1975. Cette équipe est pluridisciplinaire, afin que le cas de l'enfant puisse être étudié sous chacun de ses aspects : médical,

social, psychologique, pédagogique .Elle est nommée conjointement par le directeur de la DDASS et l'Inspecteur d'Académie.

Elle comprend obligatoirement :

- Un enseignant spécialisé.
- Un éducateur spécialisé.
- Un psychologue.
- Une assistante sociale.
- Un médecin de PMI ou scolaire ou généraliste ou pédiatre.
- Un médecin d'inter-secteur de psychiatrie infanto- juvénile.

Son rôle est d'assurer la constitution du dossier de l'enfant grâce à des informations aussi exactes et complètes que possible. A cette fin, elle peut contacter le médecin traitant, la famille, le directeur d'établissement.

La réunion de la CDES.

La CDES se réunit, sur convocation de son président, au moins une fois par mois. Elle ne peut siéger que si la moitié plus un de ses membres sont présents. Les décisions sont prises à la majorité absolue, et sont révisées dans un délai ne dépassant pas cinq ans.

La CDES examine les dossiers étudiés par l'équipe technique, et peut, si elle le juge nécessaire, demander des examens supplémentaires ou une enquête complémentaire. Elle entend les parents, convoqués conformément à l'article 6-VI de la loi du 30 juin 1975. Ils peuvent se faire assister ou représenter par toute personne de leur choix, et notamment par le médecin traitant de l'enfant. La convocation leur

est adressée au moins dix jours avant la réunion. Après chaque réunion, le secrétariat établit un procès verbal et le soumet à la signature du président.

Notification des décisions – recours.

La décision est notifiée aux personnes et organismes mentionnés à l'article 5 du décret du 15 décembre 1975, dans un maximum d'un mois. Si la famille n'est pas d'accord avec la décision de la CDES, elle doit former un recours gracieux dans le mois qui suit la notification. Un recours contentieux devant la juridiction du contentieux technique de la sécurité sociale est également ouvert. Le recours gracieux n'est pas un préalable nécessaire du recours contentieux. Celui-ci peut être formé directement dans le même délai d'un mois. Il est dépourvu d'effet suspensif sauf lorsqu'il est présenté par la personne handicapée ou le représentant légal, et uniquement pour ce qui concerne les décisions en matière d'orientation vers les établissements ou services dispensant l'éducation spéciale.

Dans le cas exceptionnel ou les mesures décidées ne peuvent être mises en œuvre, du fait du refus sans motif valable de la part de la famille ou de l'établissement concerné, la CDES saisit le directeur de la DDASS et l'Inspecteur d'Académie. Ils feront les interventions nécessaires. Si les interventions à l'égard des parents ne sont pas suivies d'effet, le juge des enfants pourra être saisi.

Cas d'urgence.

Les organismes de Sécurité Sociale et d'aide social ont la possibilité d'accorder des prises en charge, à titre provisoire, avant toute décision de la CDES.

Dans le cas exceptionnel ou un retrait ou un renvoi de l'enfant de l'établissement où il est admis revêt un caractère d'urgence, les personnes en charge de l'enfant ou le directeur de l'établissement ont la faculté de saisir le président de la commission. Il statue à titre provisoire après avoir pris l'avis d'un des médecins de l'équipe technique. La CDES examinera l'affaire à sa prochaine séance.

4. Ses compétences.

Elles sont définies par l'article 6 de la loi du 30 juin 1975 dite « loi d'orientation en faveur des personnes handicapées ».

A. Orientation des enfants et adolescents handicapés.

La loi ne s'applique qu'aux seuls handicapés physiques, sensoriels, mentaux. La commission a pour tâche de désigner les établissements ou services dispensant l'éducation spéciale correspondant aux besoins de l'enfant ou adolescent, en fonction du taux d'incapacité qu'elle retient et de la nature du handicap.

Pour se conformer à l'esprit de la loi qui met l'accent sur la priorité à donner aux mesures d'intégration en milieu ordinaire d'éducation, de travail et de vie, elle s'efforce :

- De poser en principe que l'enfant relève des classes normales d'un établissement ordinaire, avec possibilité de faire intervenir un service d'éducation spéciale (S3AIS).
- De reconnaître que l'enfant relève de classes spécialisées (CLIS) avec éventuellement les aides déjà citées.

- De décider, à défaut d'une des deux solutions précédentes, que l'enfant handicapé relève d'un type d'établissement spécialisé.

B. Aides financières.

Les aides financières aux familles ayant la charge d'un enfant handicapé doivent toujours être envisagées comme un appoint dans un ensemble de mesures tendant à assurer la meilleure éducation possible de l'enfant.

L'allocation d'éducation spéciale (AES).

En 1964, un décret crée une allocation d'éducation spécialisée (17) pour tous les mineurs, atteints de cécité, placés dans un établissement agréé. Elle est versée aux parents. La loi d'orientation en faveur des handicapés, du 30 juin 1975, institue l'AES par l'article 9. Elle est attribuée aux familles ayant à charge l'éducation de l'enfant. Cette loi a été complétée par de nombreux décrets et lois dont celles de novembre 1993 et janvier 1994.

Cette allocation est une prestation familiale, versée par la CAF (Caisse d'Allocation Familiale).Elle est attribuée exclusivement par la CDES.

Il faut répondre aux conditions suivantes pour en bénéficier :

- Le jeune handicapé doit avoir moins de vingt ans.
- Il faut résider en France métropolitaine ou dans les départements d'outremer.
- L'enfant doit être atteint d'une incapacité permanente dont le taux est :

    * Soit d'au moins 80 %.

* Soit compris entre 50 % et 80 % à condition qu'il bénéficie d'un placement dans un établissement spécial ou d'une éducation spéciale.

Quand l'enfant est placé en internat avec prise en charge totale des frais de séjour par l'Assurance Maladie, l'Etat ou l'aide sociale. Dans ce cas, l'allocation n'est versée aux parents que lors des séjours ou l'enfant est à leur charge (congé ….) dès lors que, cumulées, ceux-ci atteignent 30 jours (Lettre ministérielle du 11 août 1993).

Le montant de l' AES au 1 janvier 2003 est de 111,26 euros par mois. Il n'y a pas de plafond de ressources pour l'obtention de l'AES.

Les compléments d'AES.

Si le droit à l'AES est ouvert, un complément peut être accordé .Trois nouveaux textes viennent de transformer l'attribution des compléments d'AES :

- Les décrets 2002-421 et 2002-422 du 29 mars 2002 (24) relatifs à la création de 6 catégories de complément d'AES.
- L'arrêté du 29 mars 2002 (4) fixant le montant des dépenses ouvrant droit aux différentes catégories de complément.

Un guide national d'évaluation (arrêté du 24 avril 2002) (3) sert de référence à la CDES pour l'attribution d'un des six nouveaux compléments. Il apprécie :

- Le recours à une tierce personne et la durée de sa prestation.
- La réduction ou la cessation ou renonciation à exercer une activité professionnelle.
- Les dépenses engendrées par le handicap.

C.La carte d'invalidité.

La carte d'invalidité est un document délivré par le Préfet et qui permet de reconnaître officiellement la situation d'une personne handicapée (1).La CDES apprécie le taux d'incapacité pour l'attribution de la carte d'invalidité.

Le guide barème (46)

Jusqu'en décembre 1993, les commissions s'appuyaient sur le barème d'invalidité du Code des pensions militaires et des victimes de guerre pour proposer un taux d'incapacité. Ce barème était inadapté à l'évolution des enfants, mais aussi aux pathologies évolutives.

Il a été remplacé par le guide barème pour l'évaluation des déficiences et des incapacités des personnes handicapées (décret n°93-1216 du 4 novembre 1993).L'estimation du taux d'incapacité s'établit à partir de la prise en compte des difficultés que cette déficience engendre dans la vie quotidienne ou professionnelle :

- Les incapacités caractérisent la limitation des capacités dans les gestes et les actes élémentaires de la vie quotidienne.
- Les désavantages sociaux caractérisent la limite ou l'interdit dans l'accomplissement d'un rôle considéré comme normal compte tenu de l'âge, du sexe et des facteurs socio- culturels.

Le taux proposé est en rapport avec les répercussions sur la vie quotidienne. Une exception est cependant faite pour les personnes atteintes de déficience visuelles ou auditives : leur taux d'incapacité est directement déduit de leur degré de perte auditive ou visuelle et non estimé à partir de la gravité des incapacités ou

désavantages qui en sont la conséquence. De plus, seuls les déficients auditifs et visuels bénéficient d'un taux d'incapacité et non pas d'une fourchette de taux, comme pour les autres handicaps.

Les avantages liés à la carte nationale d'invalidité.

La carte est délivrée aux personnes dont le taux a été reconnu supérieur ou égal à 80 %. Elle est de couleur orange, comporte la photo du titulaire et mentionne le taux d'invalidité reconnu et la durée d'attribution. La carte peut mentionner :

- Station debout pénible.
- Cécité, si la vision centrale est nulle ou inférieure à 1/20 de la normale.
- Canne blanche, si la vision est, au plus, égale à 1/10 de la normale.
- Tierce personne, si la personne handicapée est reconnue être dans l'obligation d'avoir recours à l'aide d'une tierce personne.

Elle permet d'obtenir certains avantages dans des domaines tels que la fiscalité, les transports, le stationnement de leur véhicule et le logement.

Pour les transports (48) :

Avec la carte avec mention « cécité » : le titulaire de la nationalité française peut obtenir la gratuité du transport en chemin de fer (deuxième classe) d'une personne accompagnante ou d'un chien guide d'aveugle. La carte simple sans mention particulière permet un demi-tarif pour la personne accompagnante. La gratuité ou la réduction de 50% accordée à la personne accompagnante n'exclut pas le paiement de la réservation de la place assise dans le TGV ni du paiement des suppléments dans tous les trains.

Avantages fiscaux :

Les parents d'un enfant handicapé à charge, quel que soit son âge, bénéficient de l'attribution d'une demi-part supplémentaire pour le calcul de l'impôt. Les enfants placés en établissement sont considérés à charge de leurs parents.

5. En pratique.

A. Demande d'AES et de son complément.

Il faut demander les formulaires à la caisse d'allocation familiale ou mutualité sociale agricole de votre département :

- Certificat Cerfa n° 11498*02 de demande d'AES.
- Certificat Cerfa n°11423*03 de déclaration de situation.

A la réception de la demande, la CAF n'a pas l'obligation de délivrer un accusé de réception. Elle vérifie les conditions administratives d'attribution de l'AES :

- Si elles ne sont pas remplies, elle notifie aux parents le rejet de la demande avec indication des voies de recours.
- Si la CAF garde le silence pendant 6 mois, la demande est rejetée.

La CAF transmet le dossier ainsi vérifié à la CDES. A la réception du dossier, l'équipe technique peut le compléter en prenant des avis médicaux pour lui permettre d'apprécier le taux d'incapacité ou de prendre contact avec les parents pour obtenir des informations complémentaires. Son instruction terminée, elle transmet le dossier à la commission plénière de la CDES qui va déterminer :

- Le taux d'incapacité permanente de l'enfant.

- L’attribution de AES et de son complément.

La durée d’attribution des prestations varie en principe de un à cinq ans. Sans attendre la fin de la période d’attribution, le bénéficiaire peut, en cas d’aggravation, demander une révision de la prestation.

La CDES va alors informer :

- La CAF de sa décision.
- Les parents par l’envoi d’une notification de décision de carte d’invalidité et d’une notification de décision d’allocation d’éducation spécialisée.

L’ AES est attribuée à compter du premier jour du mois suivant la date du dépôt de la demande. Six mois avant l échéance de l’AES, la CAF doit informer les parents que va cesser le droit à l ‘AES et qu’une nouvelle demande doit être formulée.

A. Démarche de contestation en cas de rejet.

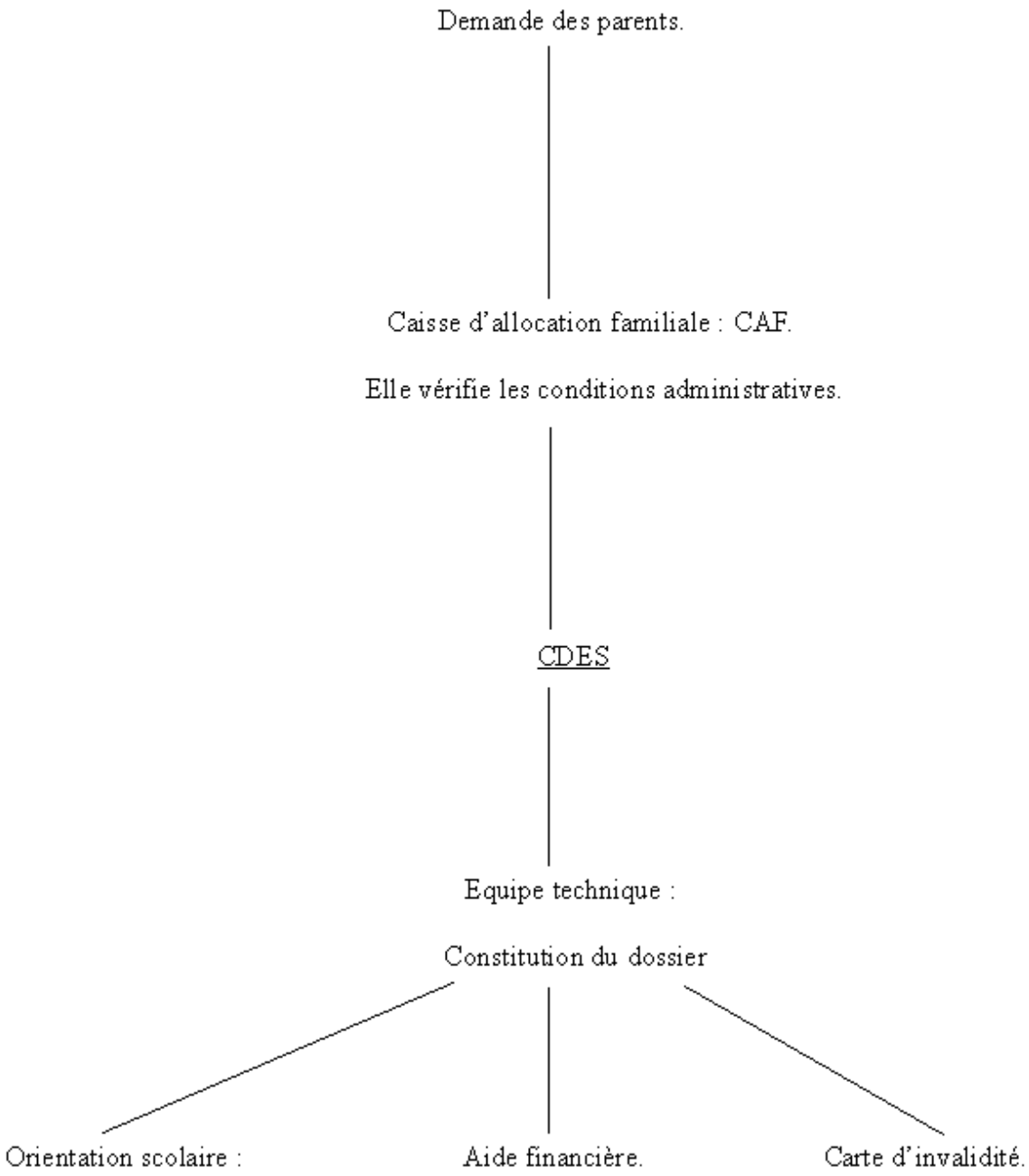
- En cas de contentieux concernant les conditions administratives d’attribution appréciées par la CAF, la procédure est celle du contentieux général de la sécurité sociale. Dans les 2 mois qui suive le rejet par la CAF, il faut adresser une demande à la commission de la Sécurité sociale (CRA). Le silence gardé par la CRA pendant 2 mois équivaut à un rejet. En cas de notification de rejet ou du silence de la CRA, le contentieux peut être porté devant le tribunal des affaires de la Sécurité Sociale (TASS). La décision peut être contestée à son tour devant la cour d’appel sociale, qui peut faire l’objet d’un pourvoi en cassation.

- En cas de contentieux d'ordre médical (désaccord sur le rejet de l' AES ou de son complément), le contentieux comporte deux niveaux :

* Soit le recours gracieux devant la commission elle-même pour un nouvel examen dans le mois de la notification.

* Soit le recours d'emblée devant le tribunal du contentieux de incapacité (TCI) dans les 2 mois de la notification. En appel, l'affaire est portée devant la cour nationale de l'incapacité dans le mois de la notification du TCI.

Fig. 24 : Fonctionnement de la CDES.



La scolarité.

La politique du ministère de l'Education Nationale en matière d'adaptation et d'intégration scolaire, est d'apporter aux jeunes déficients visuels (ou aux autres handicapés) une éducation aussi proche de la normale que possible.

1. Quelques repères réglementaires.

Voici quelques dates des différents textes officiels qui retracent l'évolution de la prise en charge du handicap (47).

- Circulaire n° 73-047 du 23 janvier 1973.Elle concerne l'enseignement en braille.
- Loi d'orientation n° 75-534 du 30 juin 1975 en faveur des personnes handicapées.

Cette loi de 1975 crée l'obligation éducative pour les jeunes handicapés. Elle affirme que « la prévention et le dépistage des handicaps, les soins, l'éducation, la formation et l'orientation professionnelle, l'emploi, la garantie d'un minimum de ressources, l'intégration sociale et l'accès aux sports et aux loisirs du mineur et de l'adulte handicapés (…) constituent une obligation nationale ». Elle rend l'ensemble des acteurs sociaux responsable de la mise en œuvre de cette obligation. Elle réforme les mécanismes d'orientation des personnes et les prestations attribuables à ces personnes. Ces prestations visent à assurer aux personnes handicapées toute l'autonomie dont elles sont capables. On va donc privilégier, chaque fois que leurs aptitudes et leur milieu familial le permettent, l'accès aux institutions ouvertes à

l'ensemble de la population et le maintien dans un cadre ordinaire de travail et de vie.

- Décret n ° 75-1166 du 15 décembre1975. Il concerne la composition et le fonctionnement des Commissions de l'éducation spéciale et des commissions de circonscription.

- Circulaire DGS/II PME2 PME3 et n° 80-089 bis du 20 février 1980 relative au dépistage et à l'éducation précoces de l'enfants déficient visuel de la naissance à six ans.

- Circulaire n° 82-2 du 28 janvier 1982 et n° 82-048 du 29 janvier 1982.Elle concerne la mise en œuvre d'une politique d'intégration en faveur des enfants et adolescents handicapés.

- Circulaire n°83/082, n° 83-4 et n° 3/83/S du 29 janvier 1983 relative à la mise en place d'actions de soutien et de soins spécialisés en vue de l'intégration dans les établissements scolaires des enfants et adolescents handicapés, ou en difficulté en raison d'une maladie, ou de troubles de la personnalité, ou de troubles graves du comportement. D'autre part elle rappelle la diversité des formes d'intégrations.

- Circulaire n°85-6302 du 30 août 1985. Elle régit l'organisation des examens publics pour les candidats physiques, moteurs et sensoriels.

- « Annexes XXIV » au décret 56-284 du 9 mars 1956 modifié par le décret n° 88-423 du 22 avril 1988 puis en1989 : elles réactualisent les textes concernant l'agrément et les conditions d'autorisation, d'installation et de fonctionnement des établissements et des services prenant en charge des enfants ou adolescents selon leur type de déficience. L'annexe XXIV quinquiène est celle qui concerne la déficience visuelle grave et la cécité. Ces textes réaffirment :

* La participation de la famille à l'élaboration du projet individuel pédagogique, éducatif et thérapeutique, à son suivi et à son évaluation ;

* La reconnaissance d'une éducation adaptée et pluridisciplinaire pour les enfants polyhandicapés ;

* L'ouverture au milieu ordinaire de vie et tout particulièrement à l'école.

- Circulaire n° 88-09 du 22 avril 1988 relative à la modification des conditions de la prise en charge des enfants et adolescents déficients sensoriels par les établissements et les services d'éducation spéciale.
- Loi n° 89-486 du 10 juillet 1989 : loi d'orientation sur l'éducation.
- Arrêté du 9 janvier 1989. Il comporte la nomenclature des déficiences, incapacité et désavantage.
- Circulaires n° 91-302 et n° 91-304 du 18 novembre 1991. Elles concernent la scolarisation des enfants handicapés à l'école primaire Elles modifient les conditions d'intégration pour rendre la démarche des familles plus facile, sans créer une banalisation de l'action qui doit autant que possible être préparée, soutenue, suivie avec les partenaires nécessaires. Afin de mettre cette circulaire en application, les classes d'intégration scolaire (CLIS) ont été crées.
- Circulaire n° 4 du 22 août 1994. Organisation des examens et concours au bénéfice des étudiants handicapés.
- Circulaire n° 95-124 du 17 mai 1995 : elle précise les conditions de l'intégration scolaire des préadolescents et adolescents présentant des handicaps au collège et au lycée.

- Circulaire n° 99-187 et 99-188 du 19 novembre1999 : scolarisation des enfants et des adolescents handicapés. Elle met en place du plan handiscol'. Il permet :

  * Le financement des matériels adaptés, notamment le matériel informatique.

  * De développer les dispositifs collectifs de scolarisation que constituent les unités pédagogiques d'intégration.

  * De créer des groupes départementaux de coordination Handiscol' pour permettre un parcours scolaire continu et cohérent aux élèves handicapés.

- Décret n ° 2000-762 du 1 août 2000.

- Circulaire n° 2001-035 du 21 février 2001 : scolarisation des élèves handicapés dans les établissements du second degré et développement des unités pédagogiques d'insertion (IPU).

- Circulaire interministérielle n ° 2001-144 du 11 juillet 2001 relative à l'accueil des élèves handicapés.

- Circulaire n° 2001-221 du 29 octobre 2001 relative au financement de matériels pédagogiques adaptés aux élèves présentant des déficiences sensorielles ou motrices.

- Loi n° 2002-02 du 2 janvier 2002 de rénovation de l'action sociale et médico-sociale. En résumé, les idées fortes de la législation actuelle, en ce qui concerne les enfants et adolescents déficients visuels, sont :

  * Le rôle primordial de la famille dans l'éducation de l'enfant handicapé.

  * Une prise en charge globale.

  * La primauté de l'intégration, lorsqu'elle est possible, sur toute autre forme de scolarisation.

Pour favoriser cette politique, plusieurs orientations officielles ont été données.

- La nécessité d'une éducation précoce (SAFEP).
- Le développement de l'autonomie.
- La nécessite d'un accompagnement de la scolarité en intégration (S3AIS).

2. Intégration.

L'intégration scolaire consiste à apporter aux jeunes handicapés une éducation aussi proche que possible de la normale (33, 66, 67, 68,85). Pour cela, la scolarité peut prendre différentes formes :

- Scolarité en établissement ordinaire avec :
  - * Intégration individuelle.
  - * Intégration collective (CLIS- 3).
- Intégration en établissement spécialisé.

A. Scolarité en établissement ordinaire.

1. Intégration individuelle.

L'intégration individuelle (47) dans une classe ordinaire doit être recherchée prioritairement. Elle passe par une adaptation des conditions d'accueil dans le cadre d'un projet individuel permettant de prendre en compte des besoins éducatifs

particuliers de l'élève. En complément de la scolarité, l'intervention d'une équipe spécialisée sera mise en place (13). Elle intervient de façon régulière pour permettre à l'enfant d'acquérir des compétences et réussir son intégration.

Mais celle ci dépend aussi des capacités de l'enfant, de sa motivation, et de celle de ses parents.

L'école maternelle constitue sans doute le niveau scolaire ou les enfants sont le plus facilement intégrés (28). Il semble que ce soit surtout parce que l'école maternelle privilégie les activités d'éveil, et qu'il y a une forte adéquation entre les attentes des parents et les objectifs poursuivis par les instituteurs.

2. Intégration collective.

La circulaire n ° 91-304 du 18 novembre 1991 permet la création des classes d'intégration scolaires (CLIS) (37). C'est une classe charnière entre l'intégration en classe ordinaire et un établissement spécialisé. La CLIS-3 scolarise les déficients visuels (47,92). Dans ces classes, le cursus scolaire ordinaire est suivi.

Mais l'enseignement intègre les exigences spécifiques telles que l'emploi de techniques palliatives ou l'éducation des suppléances sensorielles.

Pour chaque élève, on définit, avec la famille, un projet d'intégration individuel. Grâce aux interventions des personnels paramédicaux de S3AIS, aux aides techniques (80), aux effectifs réduits (douze élèves par classe), à la pédagogie adaptée que met en place l'enseignant spécialisé, les acquisitions s'effectuent tant au niveau des disciplines scolaires que de l'autonomie. Le plus souvent, et surtout au fur et à mesure que le niveau des élèves s'améliore, les enseignants des autres classes s'inscrivent dans le projet d'intégration. En voici quelques exemples (93) :

- Les enfants sont une partie de la journée en CLIS et le reste du temps intégrés dans une classe ordinaire.
- La classe CLIS n'existe pas en tant que telle, mais les élèves déficients visuels sont intégrés individuellement dans une classe de leur niveau. L'enseignant spécialisé assure alors le suivi des enfants, seuls ou en groupe.
- A certaines périodes de la semaine, les enseignants non spécialisés et spécialisés décloisonnent pour un nombre de matières.
- L'enseignant spécialisé accueille dans la CLIS, pour des activités ponctuelles, des élèves de classe ordinaire de même niveau.
- L'intégration à l'envers ou classe mixte : l'enseignant spécialisé accueille pour l'année dans sa classe un petit nombre de voyants de même niveau que ses élèves.

Dans le département de Loire atlantique, on dénombre deux CLIS-3 à l'école primaire Emile Péhant à Nantes.

Ci-dessous les tableaux 4 et 5 nous renseignent sur le nombre d'élèves et des classes CLIS -3 en France (5).

Elèves scolarisés en CLIS et en UPI : rentrées 2000 et 2001 source : MEN, Mission de l'adaptation et de l'intégration scolaires		
	rentrée 2000	rentrée 2001
élèves en CLIS 1	26424	29443
élèves en CLIS 2	811	846
élèves en CLIS 3	390	474
élèves en CLIS 4	1025	1094
nombre total d'élèves en CLIS	28459	31290
élèves en UPI troubles important des fonctions cognitives	1191	1191
élèves en UPI déficience auditive	237	376
élèves en UPI déficience visuelle	88	137
élèves en UPI déficience motrice	219	363
nombre total d'élèves en UPI	1735	2867

Tableau 4. Nombres d'élèves scolarisés en CLIS en France pour les rentrées 2000 et 2001.

Nombre de CLIS et d'UPI : rentrées 2000 et 2001 source : MEN, Mission de l'adaptation et de l'intégration scolaires		
	rentrée 2000	rentrée 2001
CLIS 1	2833	3055
CLIS 2	128	131
CLIS 3	65	72
CLIS 4	144	151
Total CLIS	3170	3381
UPI troubles important des fonctions cognitives	152	232
UPI déficience auditive	24	32
UPI déficience visuelle	10	13
UPI déficience motrice	16	26
Total UPI	202	303

Tableau 5. Nombre de CLIS en France pour les rentrées 2000 et 2001.

B. Admission en établissement spécialisé.

Lorsque la scolarité en établissement ordinaire s'avère impossible, l'enfant pourra être orienté vers un institut spécialisé. Bien entendu, chaque fois que ce sera réalisable, l'établissement aidera l'enfant à s'intégrer partiellement en milieu ordinaire. Ces structures sont publiques ou privées agréées, de type rééducations donnent lieu à une prise en charge. Un tiers des départements est pourvu en établissements (9). La figure 1 montre la répartition des 39 établissements sur le sol français en 2001.

Au travers de l'exemple de l'institut des Hauts Thébaudiéres (81), seront envisagés les objectifs et les missions des établissements spécialisés, ainsi que l'organisation des services, Et plus particulièrement de l'organisation de la section d'enseignement et d'éducation spécialisée qui s'occupent des enfants de 3 à 12 ans.

Figure 25 : répartition sur le territoire français des établissements accueillant les jeunes déficients visuels.

1. Les principes d'actions (projet d'établissement).

Pour l'enfant :

- Favoriser le projet individuel.
- Garantir les soins et les rééducations liés au handicap.

Pour les parents :

- Mettre en place l'éducation précoce et l'accompagnement familial.
- Développer le travail avec les familles.

Pour le handicap :

- Développer la compensation du handicap.
- Généraliser la pédagogie adaptée.
- Considérer la prise en charge des handicaps associés.

Pour l'équipe :

- Agir en pluridisciplinarité.

2. Section d'enseignement et d'éducation spécialisée (SEES).

La section d'éducation et d'enseignement spécialisée concerne des enfants et jeunes des préélémentaire (maternelle), primaire et secondaire (collège).

Elle propose un mode de scolarisation pour les enfants dont les besoins ne peuvent être satisfaits dans les structures scolaires ordinaires. Leurs perspectives étant le retour et l'insertion dans ce milieu dès que possible.

Elle comporte : - Le groupe petite enfance et maternelle.

- L'école primaire.
- Le collège. (non traité ici).

2 1. Le groupe petite enfance et maternelle.

Elle accueille des jeunes enfants âgés de 3 à 7 ans, présentant un déficit visuel ou une cécité. La maternelle s'organise en deux classes, la petite et grande maternelle. Elle propose un enseignement et une éducation adaptés, tout en suivant les programmes définis par le ministère de l'Education Nationale.

L'équipe comprend :

- Un chef de service.
- Des enseignantes.
- Des éducatrices de jeunes enfants et éducatrices spécialisées.
- Une psychologue.
- Une orthophoniste.
- Une psychomotricienne.
- Une orthoptiste.
- Une infirmière.

Les objectifs :

- Vivre ensemble dans un petit groupe.
- Parler et construire son langage, s'initier au monde de l'écriture.
- A travers le jeu et les expériences motrices, l'enfant se découvre et s'affirme.
- Découverte du monde extérieur, pour permettre à l'enfant de s'approprier la réalité de son environnement.
- Développement de l'enfant au travers des moyens d'expression tels que l'imagination, la création et le toucher.

Les moyens mis en place pour atteindre ces objectifs sont :

- Une pédagogie adaptée. Ce qui se traduit pour chaque enfant par un projet individuel, un rythme de travail approprié, dans une classe à effectif réduit.
- Un apprentissage spécifique par des techniques palliatives et un équipement adapté.
- Une rééducation pluridisciplinaire selon les besoins de l'enfant.
- Un suivi médical.

22. L'école élémentaire.

Elle accueille les enfants de 7 à 12 ans.

Les objectifs :

1. Pédagogiques : l'acquisition des connaissances conformément aux directives de l'Education Nationale.
2. Educatifs :
   - Acquisition de l'autonomie.
   - Assimilation des règles de la société.
   - Développement des capacités artistiques et physiques.
3. Thérapeutiques :
   - La stimulation et le développement de la vision fonctionnelle.
   - Le développement des moyens de compensations.
   - L'affiner les perceptions sensorielles.
   - L'améliorer la coordination et l'équilibre.
   - Le perfectionnement du langage écrit et oral.

- Favoriser l'épanouissement et le développement de la personnalité.

Les moyens mis en œuvre sont :

1. Pédagogiques : on retrouve les mêmes conditions que pour le groupe petite enfance et maternelle.
2. Educatifs :
   - Intégration à un groupe de vie sociale.
   - Développement des méthodes d'organisation et de gestion de la vie quotidienne.
   - Ouverture sur le monde extérieur.
3. Thérapeutiques : rééducations orthoptique, orthophonique, psychomotrice, et aide psychologique.

3. Orientation de l'enfant.

La commission départementale d'éducation spéciale (CDES) est compétente pour orienter les enfants et adolescents handicapés (la loi s'applique aux seuls handicapés physiques, sensoriels et mentaux) (47,57). La commission circonscription préélémentaire et élémentaire (CCPE) est l'émanation de la CDES qui va gérer cette orientation jusqu'à l'entrée au collège (circulaire n° 2002-111 du 30 avril 2002).

Elle assure :

- La prévention et/ou le dépistage des inaptitudes.
- Le maintien autant que possible dans le milieu scolaire ordinaire avec ou sans rééducation extérieure.
- L'orientation en CLIS.
- L'avis d'orientation vers un établissement spécialisé (dans ce cas de figure, la décision est prise par la CDES).
- La révision annuelle des mesures prises.
- La préservation de la continuité des soins.

La composition de la CCPE

Le préfet nomme pour trois ans les personnes suivantes :

- Le président : un Inspecteur d'Education Nationale.
- Deux personnes de la DDASS *dont un médecin.
- Deux personnes de l'Inspection Académique.
- Deux représentants d'association des parents d'élèves et de parents d'handicapés.

*DDASS : Direction Départementale des Affaires Sanitaires et Sociales.

Cette assemblée se réunit une fois par mois et ses débats sont couverts par l'obligation de secret.

Saisine de la CCPE.

Toute personne ayant connaissance des difficultés d'un enfant peut saisir cette assemblée. La famille ne peut pas s'opposer à cette saisine, ni à la constitution du dossier. Elle peut cependant entraver les travaux de la CCPE en refusant l'examen psychologique, qui est une pièce capitale du dossier. Celui-ci est constitué par l'équipe éducative (détails dans le chapitre CDES).

Lors de la réunion de la CCPE

Elle décide :

- de l'intégration individuelle en classe ordinaire.
- de l'orientation en intégration collective (CLIS).

Elle propose à la CDES :

- l'adjonction d'aide spécialisée à type S3AIS pour les deux premières propositions.
- l'admission en établissement spécialisé, quand l'intégration en milieu scolaire ordinaire est impossible.

En effet seule la CDES est habilitée à décider lorsqu'il y a des implications financières.

4. En pratique : démarches pour la scolarisation de l'enfant déficient visuel.

A .Première inscription à l'école maternelle.

Les parents s'adressent, comme pour n'importe quel enfant, à l'école maternelle de leur quartier (94).

A 1. Entrevue avec le chef d'établissement.

Ils vont demander une entrevue avec le chef d'établissement. Lors de cette rencontre, il faut présenter la pathologie et décrire les difficultés de l'enfant pour voir quelles adaptations seront nécessaires à sa scolarisation. L'inscription se fait comme pour les autres enfants. En cours d'année, l'institutrice fera un bilan scolaire. Puis suivra un entretien avec la psychologue scolaire. Cette rencontre ne peut avoir lieu qu'avec l'accord des parents. Une réunion de l'équipe éducative sera proposée par le chef d'établissement pour établir un projet d'intégration individualisé.

A 2. La réunion de l'équipe éducative.

Elle est constituée par l'ensemble des personnes intervenant dans la scolarité de l'enfant (42) :

- les parents.
- les enseignants
- le chef d'établissement

- le médecin scolaire.
- la psychologue.
- les divers rééducateurs.
- l'assistante sociale.

Le projet d'intégration individualisé doit tenir compte (12,22) :

- du degré de déficience visuelle.
- de la personnalité de l'enfant.
- des difficultés scolaires.
- du désir de l'enfant.
- du désir des parents.
- de l'avis des équipes spécialisées.

Le projet écrit précise :

- Les objectifs à atteindre.
- Les besoins spécifiques de l'enfant.
- Les moyens disponibles et à mettre en œuvre.
- Les démarches à adopter par chacun des intervenants avec leurs modalités.
- Les contenus et les modalités d'évaluation.

Quand la convention est effective, le directeur assure la mise en œuvre des actions et organise les régulations nécessaires, les évaluations. Il mesure l'efficacité du dispositif en collaboration avec les différents acteurs.

A 3**.** La commission de circonscription préélémentaire et élémentaire.

Le projet d'intégration qui est transmis à la CCPE comprend :

- Un bilan pédagogique.
- Un bilan psychologique.
- Un bilan orthoptique.
- Le bilan de l'éducatrice.
- Le feuillet de synthèse rempli par l'équipe éducative, après confrontation des résultats des bilans et les désirs des parents.

La CCPE adresse une convocation aux parents quinze jours avant la date de la commission. Lors de cette assemblée, elle examine le dossier. La partie médicale confidentielle (couverte par le secret professionnel) n'est examinée que par le médecin de la commission. Il donne aux autres membres les renseignements qu'il juge possible de communiquer sur le cas considéré. Le secrétaire de la CCPE établit un procès verbal de la réunion. Il notifie la proposition à la famille et à l'établissement d'origine, dans un délai maximum d'un mois aux parents.

Elle a le pouvoir de décision pour :

- L'intégration individuelle en milieu scolaire ordinaire avec ou sans soutien extérieur (S3AIS).

L'enfant est donc maintenu dans sa classe d'origine.

- L'orientation vers l'Intégration collective (CLIS) avec service de soutien (S3AIS).

Le dossier est transmis au CDES. Elle seule est habilitée à prendre une décision. Elle fait une proposition de CLIS et de service d'aide (S3AIS) aux parents. S'ils

signent la convention, l'enfant sera réinscrit dans le nouvel établissement hébergeant cette classe.

En cas de contestation, la famille introduit un recours gracieux auprès de la CDES, dans un délai d'un mois. Dans ce cas,dans l'attente dune solution, l'enfant reste scolarisé dans son établissement d'origine sauf décision contraire explicite de la CCPE .

- L'orientation vers un établissement spécialisé.

La démarche de la CCPE est la même auprès de la CDES. Elle fait une proposition d'établissement spécialisé à la famille. L'institut propose aux parents un entretien et une visite. Si la famille confirme son choix, une journée d'observation est organisée. Cette démarche permet de repérer les difficultés de l'enfant, de voir si l'établissement est bien adapté à son handicap et de définir son projet individualisé.

Au terme de cette procédure, la Commission d'Admission et d'Orientation de l'établissement transmet sa proposition aux parents et à la CDES pour décision et notification.

5. Discussion.

Cette première inscription fait prendre conscience aux parents des difficultés qu'ils rencontreront tout au long de la scolarité de leur enfant. C'est le renoncement à leur désir d'un parcours normal. Les élèves déficients visuels peuvent être accueillis dans des écoles ordinaires publiques ou privées, dans des écoles ou établissements

spécialisés dépendant du ministère chargé de l'Education Nationale ou du ministère chargé des Affaires Sociales.

Actuellement, la législation accorde une primauté à l'intégration individuelle des élèves handicapés, les autres formes de scolarisation devant être choisies lorsque cette intégration n'est pas réalisable. La scolarisation revêt des formes variées, ce qui permet en théorie une souplesse pour s'adapter aux besoins de l'enfant tout au long de son cursus scolaire (75) mais encore faut-il que les structures soient en place. En fait les conditions de fonctionnement varient très largement d'un département à l'autre, en fonction des contextes locaux. En Loire Atlantique, les parents ont à leur disposition toutes les possibilités de scolarisation que la législation propose.

En milieu scolaire ordinaire :

- L'enfant peut être scolarisé dans une classe ordinaire d'enfants non handicapés : c'est l'intégration dite individuelle avec un soutien par les professionnels du SAFEP-S3AIS.
- Soit il est admis dans une classe d'intégration scolaire : CLIS-3. C'est l'intégration dite collective. Dans le département, on dénombre deux CLIS-3 à l'école primaire Emile Péhant à Nantes.

L'essentiel est de choisir le type de classe qui donne à l'enfant les meilleures chances de développer ses capacités. La réussite de l'intégration est liée aux ressources propres de l'enfant, à sa motivation et à celle de ses parents, mais aussi au soutien des structures spécialisées.

Lorsque la scolarisation en établissement ordinaire s'avère impossible, l'enfant est orienté vers un établissement spécialisé. Le tableau 7 résume les possibilités de scolarisation.

Le chemin scolaire des enfants intégrés en milieu ordinaire montre qu'à chaque changement de cycle leur nombre s'amenuise. Mais comme le montre le tableau 6 ci-dessous, les handicapés sensoriels font partis de ceux pour qui l'accès aux études supérieurs est possible.

Tableau 6.

Le parcours scolaire des enfants intégrés en milieu ordinaire

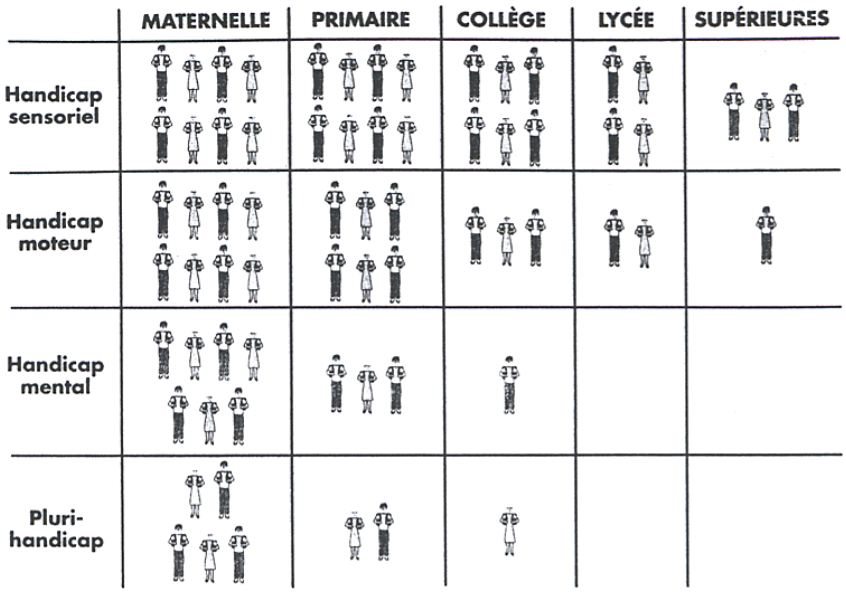
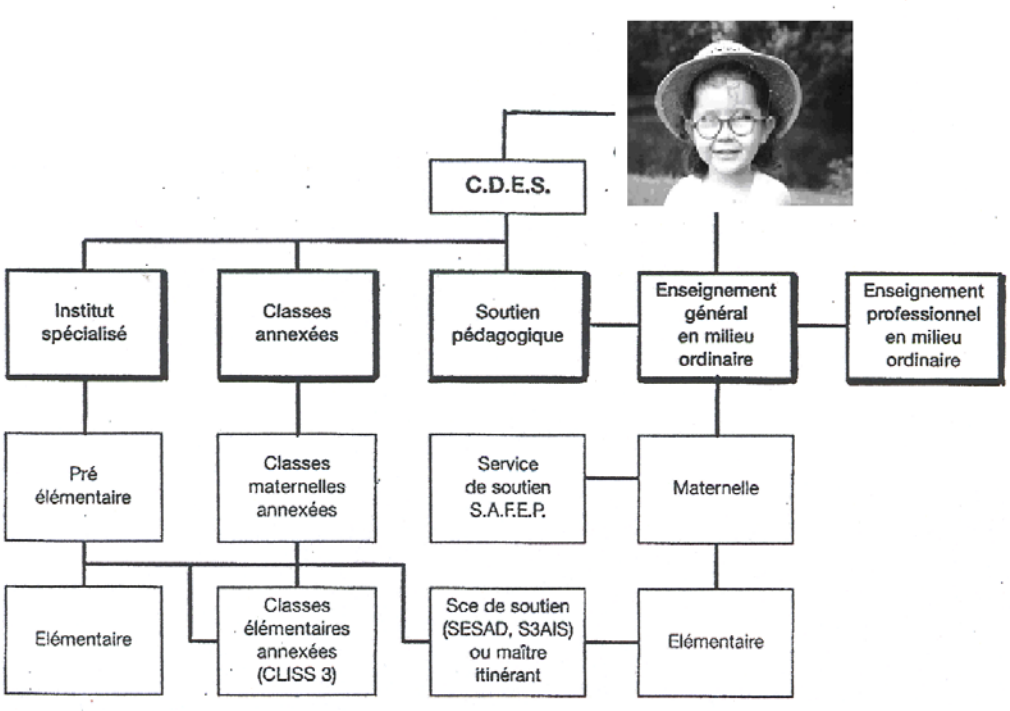


Tableau 7 : Possibilités de scolarisation des enfants déficients visuels en France.



SESSAD

L'enfant déficient visuel, et ce d'autant plus qu'il est petit, ne peut être isolé de sa famille. Ses parents qui se sentent parfois coupables, dépossédés et surtout incompétents doivent être soutenus afin de reprendre confiance en leur capacité à favoriser au mieux l'évolution de leur enfant. De plus on sait que la plasticité cérébrale diminue avec l'âge. La prise en charge doit donc avoir lieu le plus tôt possible après l'annonce du handicap.

Les fonctions sensitives et motrices du système visuel s'intégrant dans le développement perceptif et cognitif global de l'enfant, la prise en charge doit être axée sur le développement psychomoteur global en tenant compte de ses possibilités visuelles et en les sollicitant de même que ses autres potentiels.

Législation.

Les annexes XXIV Quinquies du décret 56-284 du 9 mars 1956 modifié par le décret n° 88-423 du 22 avril 1988 puis le 27 octobre 1989 (25), ont permis la création des services d'éducation spéciale et de soins et d'aide à domicile (SESSAD). Ils sont constitués d'équipes pluridisciplinaires dont l'action vise à apporter un soutien spécialisé aux enfants et adolescents maintenus dans leur milieu ordinaire de vie et d'éducation. Selon leur spécialité et selon l'âge des enfants qu'ils suivent, ces services peuvent porter des noms différents :

- SAFEP: service d'accompagnement familial et d'éducation précoce
  (déficients sensoriels de 0 à 6 ans).

- SAAAIS : service d'aide à l'acquisition de l'autonomie et à l'intégration scolaire (déficients visuels de 6 à 20 ans).

Dans le département de Loire Atlantique, les parents d'enfants déficients visuels ont le choix entre deux structures qui proposent un SESSAD :

- L'association pour adultes et jeunes handicapés (APAJH).

Elle propose une prise en charge des déficients visuels à partir de 3 ans (pas de SAFEP mais un S3AIS)

- L'institut des Hauts Thébaudiéres (mis en place en septembre 1989).

Il possède un service d'accompagnement familial et d'éducation précoce (SAFEP) et un service d'aide à l'acquisition de l'autonomie et à l'intégration scolaire (S3AIS).

1. Le SAFEP.

Le SAFEP, service d'accompagnement familial et d'éducation précoce, dispose de quinze places. Il dépend de l'autorité de l'institut des Hauts Thébaudières et il est financé par la Sécurité Social dans le cadre d'une dotation globale. Le SAFEP intervient sur les départements de Loire Atlantique et du Nord de la Vendée. Il peut ponctuellement se déplacer dans les départements limitrophes pour conseiller et trouver des possibilités d'aide ou de prise en charge pour des enfants déficients visuels ou aveugles.

Le service est contacté par :

- Les parents.
- Les médecins généralistes et les ophtalmologues.
- Les médecins hospitaliers.

- Les médecins scolaires.
- Les PMI, les CAMSP.

  PMI : protection maternelle et infantile.

  CAMSP : centre d'action médico- sociale précoce.
- Les crèches et haltes garderies.
- Les instituteurs par l'intermédiaire du CDES.

A. Définition.

Ce service reçoit des enfants âgés de zéro à trois ans, présentant une déficience visuelle répondant aux critères suivants :

- La déficience visuelle est une amblyopie due à une anomalie de l'œil.
- L'acuité visuelle est inférieure à 4/10 du meilleur oeil après correction et / ou le champ visuel est inférieur à 20°.

B. Les objectifs.

Le SAFEP s'est fixé divers objectifs envers les parents :

- Leur fournir des explications complémentaires sur le diagnostic et ses conséquences et montrer les capacités d'évolution de l'enfant.
- Etre à l'écoute de leur souffrance, leur angoisse et leurs doutes.
- Leur redonner confiance dans leurs capacités de parents (69,98).
- Les aider à faire le deuil de l'enfant qu'ils ont imaginé avant la naissance.

Ce travail de deuil va leur permettre de reconstruire une image positive de cet enfant et non de rester sur celle de l'enfant handicapé qui n'a pas d'avenir dans la société. L'image qu'ils se font de leur enfant est importante dans la construction de l'image de soi de l'enfant, et plus prosaïquement, dans la possibilité qui lui est offerte d'utiliser pleinement son potentiel visuel (44).

- Les guider dans l'éducation de l'enfant, à travers la connaissance de ses besoins.
- Donner des conseils en proposant des « trucs » pour que l'enfant désir utiliser au mieux ses possibilités visuelles et y trouve du plaisir.
- Les aider à affronter le regard des autres.
- Leur permettre de nouer des relations plus spontanées avec le lieu d'intégration, les rassurer sur les capacités d'intégration sociale de leur enfant et sur la qualité de ses réalisations.

L'équipe propose aux parents de les aider sans se substituer à eux, ni de se poser comme modèle.

- Leur proposer une aide personnalisée dans leurs démarches administratives et les informer sur leurs droits spécifiques.

Auprès de l'enfant, le SAFEP travaille dans le but de :

- Développer toutes ses potentialités en fonction de son handicap, en lui apprenant à mettre en place des stratégies d'exploration et de découverte,ce qui lui permet de participer aux activités avec les autres enfants et d'avoir sa place malgré sa différence dans le groupe social de son âge.
- L'aider à se détacher un peu de sa mère lors de ses activités à l'extérieur.
- Favoriser son intégration dans les crèches, haltes garderies et les

écoles maternelles en apportant une aide aux professionnels (21) afin :

* D'adapter le matériel et les activités.

* De restituer l'enfant dans son développement général, comme tout enfant, avec cependant des spécificités liées au handicap visuel.

*D'instaurer un dialogue autour des inquiétudes que provoque la déficience visuelle.

* D'agir sous le regard du personnel, ce qui n'a d'autre but que de leur donner des repères pour qu'ils puissent adapter à leur façon le projet du groupe à l'enfant déficient visuel.

- Soutenir l'intégration de l'enfant ; c'est aussi être à l'écoute de ce qui est dit du handicap entre enfants : réflexions, imitations, comportement d'aide, regards appuyés. Ceci permet de parler du handicap, de la différence, mais aussi de leur ressemblance. Cette attitude a une double fonction :

* Elle permet à l'enfant déficient visuel à se situer dans le groupe avec sa différence.

* Elle aide les adultes à en parler avec le groupe, car pour le personnel non familiarisé, il n'est pas toujours facile de l'évoquer spontanément.

C. L'équipe.

L'équipe est pluridisciplinaire et fait appel aux professionnels suivants (81) :

- Un médecin pédiatre.
- Un responsable du service.
- Des éducatrices de jeunes enfants.

- Des éducatrices spécialisées.
- Une psychomotricienne.
- Une orthoptiste.
- Une psychologue.
- Une orthophoniste.

D. Les enjeux.

La prise en charge précoce des nourrissons déficients visuels a un rôle préventif vis-à-vis de toutes les répercussions du handicap pour l'enfant, et sa famille et met en place les bases d'une autonomie du futur déficient visuel.

Le travail consiste en un accompagnement global. Il permet à la famille de cheminer par rapport à l'annonce du handicap, d'accepter son enfant dans sa réalité médicale et donc de l'aider à utiliser de façon optimale tous ses potentiels.

Les relations précoces enfant –parents permettent à l'enfant de se développer.

Par l'annonce du handicap, ces relations sont modifiées. Leur rétablissement est lié à la possibilité qu'ont les parents d'élaborer leur souffrance et leur culpabilité, ce qui leur permet progressivement d'accepter la réalité de leur enfant et de renouer des relations normales avec l'enfant.

L'équipe propose un soutien psychologique pour éviter l'instauration de ces relations fusionnelles, surprotectrises qui entravent le développement de l'enfant et qui ont un retentissement néfaste sur le reste de la fratrie.

L'équipe apporte son expérience par sa connaissance du développement d'autres enfants suivis dans le service, par son recul et par sa connaissance du déficit.

La réussite de l'intégration n'est pas liée uniquement à la nature et à la gravité du

handicap visuel. Les facteurs de réussite se situent dans la capacité d'autonomie de l'enfant par rapport à l'adulte, dans ses capacités d'investissement et dans les possibilités d'adaptation, de disponibilité et d'innovation des structures.

E. Le premier accueil.

La démarche des parents se fait :

- Soit immédiatement après l'annonce du diagnostic médical.
- Soit plus tard car :
    * Les parents sont dans le déni du handicap ou ont l'impression de perdre le contrôle de l'avenir de leur enfant en faisant intervenir un tiers pour les aider.
    * Ils ne sont pas orientés vers ces structures après le diagnostic.

L'accueil de l'enfant et de sa famille se déroule lors d'un premier entretien par la prise de contact avec la responsable du service et l'orthoptiste. Celle ci a pour but :

- **De demander aux parents de retracer avec leurs propres mots leur parcours depuis l'annonce de la pathologie en faisant préciser :**
    * La pathologie selon leur volonté de l'évoquer.
    * Les examens faits, la chirurgie.
    * Le traitement mis en route à la suite de la chirurgie.
    * Les difficultés que rencontrent les parents dans la vie courante.
    * Leurs souffrances, angoisses et culpabilité vis-à-vis du handicap.
    * Leurs attentes par rapport au service.

L'équipe est là pour être à l'écoute et reformuler ce qui n'est pas compris au niveau médical.

- **De présenter aux parents le travail effectué dans le service, ses objectifs et ses modes de prises en charge.**

Les objectifs étant abordés plus haut, les modes d'intervention restent à évoquer. Les modalités d'actions mises en place dépendent de l'âge, des difficultés de l'enfant, de sa famille et des collectivités qui l'accueillent.

Les séances ont lieu au SAFEP, individuellement ou en groupe, parfois au domicile des parents, à la crèche, chez l'assistante maternelle, ou à l'école selon les demandes. L'un des deux parents est toujours présent pendant la séance et à la fin de celle-ci un temps d'échange est prévu. La présence d'un des parents est indispensable car :

* La séparation du jeune enfant d'avec sa mère va très vite l'angoisser.
* Le parent apporte à chaque séance un certain nombre d'éléments concernant le comportement de son enfant à la maison, qui vont être importants pour le professionnel.
* De plus la séance permet aux parents de prendre conscience des possibilités de l'enfant (30) et de reprendre à leur compte certaines adaptations.

Des entretiens sont organisés tout au long de l'année entre parents et professionnels afin de faire une évaluation de la prise en charge.

Les séances ont lieu sous formes :

* De jeux que l'on adapte à chaque enfant.
* De rééducation avec un ou plusieurs membres de l'équipe.

F. La procédure d'admission.

A la suite de cette entrevue, les parents demandent ou pas une prise en charge. Si c'est le cas :

- Ils confirment leur demande par courrier au directeur de l'institut des Hauts Thébaudières.
- Ils constituent un dossier à transmettre à la CDES (commission départemental d'éducation spéciale). Sans l'accord de la CDES, l'enfant ne peut être pris en charge. Le dossier comprend :
    * Une partie concernant les renseignements administratifs et sociaux.
    * Un certificat médical.

A la réception de la demande de prise en charge, le service met en place un temps d'observation de l'enfant nécessaire pour l'admission. L'enfant accompagné de ses parents rencontre les différents intervenants du service qui établissent un bilan de ses capacités, de ses limites et de ses besoins.

L'admission définitive se fait après synthèse des observations et décision de la CDES qui adresse à l'institut une notification de prise en charge.

G. Le projet individuel.

Au terme de cette période et en tenant compte des attentes des parents et de leurs disponibilités, on élabore le projet individuel. Il précise les objectifs visés, la nature des prises en charge, les modes d'intervention et leur rythme. Le projet est soumis à l'approbation des parents. Il ne débute qu'avec l'accord de la famille.

Le projet individuel est élaboré en fonction des besoins de la famille et de l'enfant :

- Les prises en charge sont souvent couplées entre éducatif, orthoptie et psychomotricité (60), afin de permettre un développement plus harmonieux de toutes les fonctions visuelles étroitement liées que sont : fixation, acuité visuelle, exploration motrice de l'espace, localisation spatiale, coordination œil-main, binocularité, discrimination, mémoire visuelle.
- L'éducatrice est la référente de la prise en charge de l'enfant. C'est elle qui sert de fil conducteur pour la cohérence des actions. Dans la mesure du possible, c'est la même éducatrice qui accompagne l'enfant pendant toute la durée de prise en charge dans le service.
- Le projet individuel a une valeur symbolique ; il engage mutuellement les parents et les professionnels.
- Il est évolutif et se modifie au fur et à mesure de l'évolution de l'enfant et des besoins et possibilités des familles.

H. Prise en charge.

H1. Le pédiatre.

Il assure le lien avec le milieu médical et apporte aux parents toutes les explications médicales sur la pathologie de l'enfant.

H2. L'assistante sociale.

Elle est à la disposition des familles pour toutes demandes concernant le champ social : CDES, AES, prestation, placement, remboursement des lunettes.

Il est a Signaler que :

- La CPAM de Nantes peut attribuer des aides financières, lors des achats d'optique lunetterie. Les demandes sont examinées par la commission d'attribution des prestations supplémentaires et de secours (CAPSS) instituée au sein du conseil d'administration. Cette commission dispose de fonds prélevés sur le budget d'action sociale. L'octroi de ces aides dépend des ressources du foyer, de la nature des dépenses engagées et nécessite la constitution d'un dossier.
- Le ministère des affaires sociales par la circulaire DGAS/PHAN/3A/n°2001.275 du19 juin 2001 a créé le dispositif vie autonome. L'objet du site est de faciliter l'accès des personnes handicapées aux aides techniques qui permettent de compenser les effets du handicap. Le site permet :

    * De définir les aides techniques nécessaires en fonction de la personne et de ses besoins. Les aides techniques concernent tous les âges de la vie.
    * D'accéder plus rapidement aux financements possibles.

H3. La psychologue.

Elle s'entretient avec la famille à la demande soit des autres professionnels soit de la famille.

H4. L’éducatrice.

L’éducatrice est la garante de la cohésion du projet. De par sa place, dans les échanges avec les parents, dans ses interventions sur les lieux d’accueil, elle recueille des données sur l’enfant et son environnement qu’elle communique à l’équipe pour une meilleure prise en charge.

Son action éducative se situe à trois niveaux :

1. L’accompagnement parental.

Il consiste à apporter un soutien et une aide aux parents pour faire face au handicap, redécouvrir leur enfant de manière positive et à leur redonner confiance dans leur capacité à être parents.

L’éducatrice va leur proposer d’autres modes de communication pour permettre au lien parent enfant de se renforcer.

Elle leur procure des informations dans différents domaines :

- L’importance de développer les autres sens.
- Les étapes du développement. Elle les prépare à des différences dans les schémas du développement.
- L’ensemble des actes de la vie quotidienne.

2. Le soutien éducatif auprès de l'enfant.

L'éducatrice favorise et développe les expériences qui permettent l'éveil de l'enfant :

- En sollicitant le reste visuel et en développant les moyens sensoriels de compensation par la mise à disposition de jeux adaptés favorisant les expériences tactiles, auditives, olfactives et la coordination audio manuelle.

De plus l'éducatrice décrit par des mots les actions et les choses pour une meilleure compréhension.

- En participant au développement de la motricité de l'enfant en l'incitant à se mouvoir pour explorer son environnement et découvrir ce qui le compose.
- En favorisant sa socialisation. Elle accompagne l'enfant dans les lieux d'accueil comme les crèches pour l'aider à se séparer de ses parents, l'inciter à aller vers les autres et jouer avec eux. A la maternelle, le travail va s'inscrire dans des domaines plus spécifiques par l'apport de matériel et de techniques de travail favorisant l'autonomie et l'accès aux apprentissages.

3. Les partenaires extérieurs.

L'éducatrice informe des difficultés visuelles de l'enfant et elle adapte leur matériel et leurs les activités à sa vue. Elle instaure un dialogue avec le personnel pour répondre aux difficultés pratiques auxquelles il est confronté.

H5. L'orthoptiste.

Elle aide l'équipe et les parents à mieux comprendre un diagnostic et les conséquences sur la vision.

Elle intervient sous forme de bilans et d'observations, et évalue la nécessité ou non d'entamer des séances de rééducation avec l'enfant.

Elle intervient dans le milieu scolaire, pour répondre aux questions des enseignants concernant la vue de l'enfant, les aides optiques et /ou techniques et les conditions d'ergonomie visuelle.

H51.Observation orthoptique (40).

Elle tient compte de l'âge de l'enfant, de sa pathologie. Elle porte sur l'étude des relations binoculaires et sur l'étude de l'efficacité visuelle.

L'étude des relations binoculaires.

- Mesure de l'acuité visuelle de loin et de près.
- Recherche de l'œil directeur et sa relation avec la main prévalente.
- Recherche de strabisme.
- Etude des relations motrices.

La motilité oculaire est étudiée à partir de l'observation de l'action de chacun des six muscles oculomoteurs pour chaque œil.

La motricité conjuguée est étudiée :

* La tête immobile pour la fixation, les mouvements de saccades, les mouvements de vergences.

* Les mouvements oculocéphaliques.

- Etude des capacités d'accommodation.
- Capacités fusionnelles.

L'étude de l'efficacité visuelle.

L'orthoptiste cherche à savoir :

- Comment le patient met en jeu les mécanismes visuels nécessaires à la réalisation de la tâche.
- L'incidence de la réalisation de la tâche sur les différents paramètres de la vision.
- L'incidence de la déficience visuelle sur l'activité de l'enfant pour rechercher des moyens susceptibles de diminuer les difficultés dues à la déficience.

Le bilan comprend cinq grands axes (40) :

- L'étude de la discrimination.
- Le rôle des mouvements oculaires dans l'activité.
- L'étude de la coordination perceptivo-motrice.
- L'étude de l'organisation spatiale.
- La mémoire visuelle.

H52. Séance d'éducation.

Lorsque les possibilités visuelles ne sont pas bien utilisées, une éducation visuelle permet chez le jeune enfant de prévenir et de diminuer certains déficits.

Des jeux motivants, adaptés au cas de l'enfant, constituent des sollicitations grâce auxquelles les diverses composantes du message visuel sont intégrées (c'est-à-dire interprétées, utilisées, mémorisées). Ils favorisent ainsi le développement possible de la vision lors des périodes de maturation des voies visuelles chez les plus jeunes. La capacité visuelle pratique, appelée aussi vision fonctionnelle, est aussi accrue.

Présentation du travail effectué avec des enfants amblyopes :

La séance dure environ une heure. Lors des premières séances, l'attention limitée du bébé ne permet qu'un temps court de rééducation par le jeu. Le temps restant est consacré aux échanges avec les parents. Au fil du temps, les jeux sont de plus en plus long et le temps réservé aux parents diminue. Ce temps consacré aux parents permet à l'orthoptiste :

- D'expliquer le travail effectué pendant les jeux avec l'enfant.
- De montrer par l'observation de l'enfant ses possibilités au fil des séances.
- De répondre aux questions des parents : « savoir comment on peut faire »

Les objectifs sont de mettre en place les acquisitions habituelles à cet âge :

- Exploration visuelle.
- Mise en place des mouvements oculaires.

Pour le tout petit enfant on utilise des objets sonores plus attractifs, dans un premier temps. Puis petit à petit le sonore est mis de côté pour obtenir une motricité sollicitée que par la vue.

- Découverte de sa main puis de ses mains.
- Maîtrise de l'orientation de la main pour la préhension dirigée, puis organisée et prévue grâce à une information visuelle.
- Maîtrise de la tenue de la tête et du tronc qui sont parfois différées.

H6. La psychomotricienne.

Le travail de la psychomotricienne vise l'harmonie des fonctions motrices et psychiques. Elle contribue au développement de la personnalité et s'adresse à un sujet dans son unité somato-psychique. Sa spécificité réside dans l'écoute et l'attention particulière portées aux manifestations corporelles et leurs significations. Son domaine d'intervention est donc celui de la vie psychique, à travers et par la mise en œuvre du corps.

Le développement psychomoteur de l'enfant déficient visuel est perturbé par différents facteurs :

- Peu de regard dans les échanges mère-enfant.
- Défauts de repère par rapport à l'environnement.
- Difficultés dans les processus d'identification / individuation.

Si des ajustements ne sont pas mis en place rapidement, on peut voit apparaître des troubles psychomoteurs secondaires à la déficience.

La perturbation des interactions précoces mère-enfant est en partie responsable de troubles de la communication et peut entraîner une hypokinésie ou hyperkinésie compensatrice.

La déficience visuelle freine :

- l'accès au mouvement : c'est en effet la vision qui impulse le mouvement (65).
- l'imitation.

Tout ceci pénalise le franchissement des différentes étapes psychomotrices. Il faut souligner aussi l'importance du regard dans les interactions précoces (entre 0 et 6mois) et leur incidence sur le développement affectif et cognitif de l'enfant. L'absence de regard dans les échanges risque de déprimer la mère qui, ne se sent pas reconnue dans son rôle de mère, se démobilise et cesse de stimuler son enfant. Elle peut également se sentir totalement démunie face à la déficience et perdre contact avec sa compétence à sentir et comprendre son enfant ; elle met alors en place des réponses inadéquates qui risquent de donner à l'enfant une idée fausse de l'environnement.

L'accompagnement parental permet de prévenir ces troubles relationnels.

H61. Présentation du travail effectué auprès d'un enfant amblyope.

La stimulation visuelle.

On stimule le bébé par :

- L'attrait que représentent le visage et ses mimiques.
- L'utilisation de jeux noirs et blancs ou de couleurs vives.

La coordination Tonus-Posture.

L'amblyopie peut générer des attitudes compensatrices de la tête qui permettent à l'enfant de situer son regard dans l'angle de vision optimal pour lui. Dans la limitation du champ latéral, il compense en tournant la tête pour venir regarder du côté déficient avec le bon œil. A la longue, ces attitudes provoquent des tensions dans certaines parties du corps. L'incidence de l'utilisation du potentiel visuel restant sur le tonus et la posture grâce à une rééducation alliant l'orthoptie et la psychomotricité permet à l'enfant d'optimiser son potentiel visuel dans l'action et de relier voir et se mouvoir, donnant du sens et du plaisir à l'acte de regarder.

La conscience du corps.

La conscience du corps peut être pénalisée du fait des difficultés perceptives. L'imprécision de la vision peut entraîner l'imprécision de la connaissance des parties du corps. L'enfant amblyope freiné dans sa mobilité (parfois empêché par l'entourage par crainte des chutes ou des chocs) a une conscience confuse et limitée de sa corporalité. C'est par l'utilisation du sens kinesthésique et proprioceptif que l'on amène l'enfant à une meilleure conscience corporelle.

C'est en l'encourageant des activités qui mettent en jeu le corps que l'enfant est amené à vivre et sentir comment il peut se mouvoir et par ce chemin, développer la qualité du mouvement, le plaisir de bouger.

Le déplacement.

Pour les changements de position, un contact tactile rassurant ou un accompagnement verbal suffit souvent pour que l'enfant se lance ensuite seul. Sinon, un objet présenté à trente ou cinquante centimètres sur lequel il s'appuie visuellement lui permet d'accepter le temps du déséquilibre que génère le changement de position (passage de couché à assis, assis à debout et inversement).

L'étape de la marche est plus délicate. L'étayage visuel est présent mais imprécis, ce qui donne une motricité globale chaotique, soit pataude, soit vive et mal contrôlée. Le changement de relief est mal apprécié. Peu à peu l'enfant va apprendre à reconnaître un contraste lumineux qui est pour lui le signal d'un relief, il va alors tâter avec son pied pour évaluer le dénivelé. L'acquisition de la marche est souvent longue, car même si l'équilibre est acquis, l'enfant amblyope a plus de difficultés à se lâcher, moins de sécurité interne. Parfois, il suffit d'un ancrage tactile (contact avec une main), d'un soutien verbal ou de l'utilisation de support visuel fortement contrasté pendant quelque temps pour aider à l'apprentissage de la marche.

Main-œil.

L'enfant va souvent stagner dans la préhension palmaire et ne passe pas au stade de la préhension par la pince. Par conséquent, les enfants sont souvent malhabiles. Ils présentent des difficultés dans la motricité fine, puis plus tard, des troubles de la graphomotricité. La coordination main-œil est difficile pour eux car elle exige en même temps :

- D’être attentif visuellement à la cible qu’il s’est fixé.
- Etre précis dans la commande motrice du geste.

Aussi va- t-il très souvent compenser en dissociant les deux actes :

« Je regarde, puis je détourne le regard pour aller saisir ce que j’aurai mémorisé comme étant l’emplacement exact de l’objet visé. »

La psychomotricienne aide l’enfant à :

* Relier, puis associer les deux actes.
* Optimiser son geste.
* Développer sa compétence visuelle.

A l’étape du graphisme, l’enfant a une double contrainte :

- Maintenir son regard et suivre la ligne.
- Tenir un crayon et contrôler de façon précise son geste en coordination constante avec le contrôle visuel de la trace.

C’est pourquoi l’enfant amblyope redoute souvent l’exercice. Le professionnel va le solliciter dans ces tâches en gardant la notion ludique, et lui proposer une progression qui l’amène à réussir à petits pas.

Les stéréotypies.

On observe parfois des comportements stéréotypiques spécifiques à l’amblyope.

Ce sont des balancements devant une source lumineuse. Elles cèdent dans l’activité ou lorsque la relation affective s’enrichit et se régule par des échanges plus attrayants pour l’enfant.

2. Discussion.

L'épanouissement de l'enfant dans sa famille suppose qu'il soit accepté tel qu'il est. C'est dire toute l'importance de ce qui se passe au moment ou la famille apprend que l'enfant n'est pas comme les autres. La multiplicité des vécus des parents montre bien qu'on ne peut dégager aucune méthode pour « bien » annoncer la déficience (4,1).

Les circonstances de l'annonce de la pathologie sont un des facteurs qui vont conditionner les relations familiales et l'adaptation sociale ultérieure de l'enfant.

Il semble que la façon de l'énoncé, plus que le contenu, va marquer les parents et induire leur comportement dans les jours ou mois suivants. Celui-ci peut aller d'un extrême à l'autre, du rejet à la surprotection. Chaque parent réagit différemment.

Les parents attendent du personnel médical une attitude humaine et compréhensive. Ils souhaitent qu'ils leur disent le plus tôt possible ce qu'ils savent, et le mieux possible, en expliquant avec des mots simples et sans hésiter à dire aussi ce qu'ils ne savent pas (1).

Lorsque en maternité un nouveau né présente un problème ophtalmologique, ce sont les internes qui se déplacent pour l'examiner. Il faut les sensibiliser sur l'impact qu'ils vont avoir auprès des parents. Ils ne peuvent pas se contenter de poser un diagnostic, de prescrire des examens complémentaires, et partir en laissant les parents sans une explication sur la pathologie de leur enfant et les examens qui sont demandés.

Une fois, le diagnostic posé, il est essentiel d'expliquer aux parents :

- Les conséquences de la pathologie : pas seulement ce qui « ne va pas » mais aussi les possibilités de l'enfant.

- Le traitement et le suivi de la pathologie. Car pour la cataracte congénitale, le suivi ne se limite pas au post opératoire, le traitement de l'amblyopie est long, difficile et contraignant.

Il serait intéressant que l'orthoptiste référent puisse avoir à sa disposition une salle au calme et spécifiquement équipée pour les enfants, ce qui permettrait :

- D'avoir une meilleure coopération de l'enfant et de montrer aux parents l'importance de ce suivi.
- Une meilleure écoute des parents.
- De mettre à profit ce temps de parole avec eux pour mettre l'accent sur ce qu'est la vision fonctionnelle, car on sait combien les parents sont focalisés sur la mesure de l'acuité visuelle.

Même si la prise en charge hospitalière se déroule dans de bonnes conditions, l'annonce de la déficience a souvent perturbé le lien parent-enfant.

L'enfant risque de disparaître derrière son handicap. Les parents sont alors en difficulté pour assurer une éducation en adéquation avec le handicap de leur enfant. Il est intéressant d'adresser la famille à des structures spécialisées comme les SESSAD (les services d'éducation spéciale et de soins à domicile).Ils prennent en charge les enfants de 0 à 20 ans. Ils englobent deux services, l'un en direction des bébés (SAFEP), l'autre en direction des enfants en âge scolaire et des adolescents (S3AIS).Le service d'accompagnement familial et d'éducation précoce (SAFEP) assure une prise en charge globale de l'enfant de la naissance à 3 ans. Le service d'aide à l'acquisition de l'autonomie et à l'intégration scolaire (S3AIS) apporte aux enfants de 4 à 20 ans :

- D'une part l'ensemble des moyens de compensation du handicap (sensoriels et psychomoteurs, de développement de la vision fonctionnelle, d'apprentissage

des techniques palliatives.

- Les soutiens pédagogiques adaptés.
- La mise à disposition des matériels et équipements spécialisés.

En Loire Atlantique, le SAFEP s'occupe des enfants de la naissance à 3 ans ainsi que des enfants de 3 à 6 ans.

Dans un premier temps, il réassure les familles dans leur rôle de parents et les aides dans leur quotidien à partir de leur propre questionnement. L'équipe va travailler autour de la valeur de cet enfant et de son potentiel. Elle va dire, montrer ce qui va bien, ce qui fonctionne malgré l'atteinte visuelle. Tout ceci permettra aux parents de reconstruire un avenir à leur enfant.

Son deuxième rôle s'exerce auprès de l'enfant pour développer son potentiel visuel et sa connaissance de ses propres possibilités, favoriser son développement psychomoteur, évaluer l'impact des aides optiques et /ou des techniques favorisant l'utilisation de son regard.

Le troisième axe du SAFEP est le soutien à l'intégration sociale et scolaire de l'enfant. L'étape de la scolarité est une nouvelle épreuve pour les parents.

Le travail effectué avec l'enfant par les éducateurs pendant la période de 0 à 3 ans en crèches, va permettre à celui-ci de s'intégrer plus facilement .Le SAFEP permet aux parents d'être plus confiants, ils sont soutenus dans leur démarches vis-à-vis de l'Education Nationale et ils savent que leur enfant aura une éducation appropriée grâce aux conseils des éducateurs et à la souplesse de la structure qui s'adapte à ses besoins. Le travail effectué par l'équipe entre la naissance et trois ans permet d'optimiser l'utilisation de la vision par l'enfant, ce qui facilite sa scolarité. De plus ces professionnels peuvent donner leur avis sur le choix de scolarité qui convient à l'enfant. Mais ce sont toujours les parents qui prennent la décision finale.

Lorsque l'enfant peut intégrer une école dite « normale » la prise en charge par une structure comme le SAFEP permet aux deux parties en présence de se rassurer quant à l'éducation de l'enfant :

- le directeur et l'institutrice sont assurés d'une aide efficace pour les guider dans les différents apprentissages scolaires.
- Les parents sont en confiance car leur enfant est accompagné par des professionnels qu'il connaît et qui grâce à la prise en charge avant trois ans connaissent ses besoins visuels.

Le quatrième rôle de cette structure est l'aide apportée pour :

- connaître ses droits.
- Effectuer toutes les démarches administratives auprès de la CDES, démarches dont les difficultés ont été exposées précédemment.

Les modalités d'interventions (2) varient en fonction du projet individuel de l'enfant. Ce projet est élaboré en fonction des besoins de la famille et de l'enfant.

Les prises en charges sont couplées entre éducatif et orthoptie ou psychomotricité, afin de ne pas multiplier les interventions et de cibler les priorités. L'éducatrice est la référente de la prise en charge de l'enfant. C'est elle qui sert de fil conducteur pour la cohérence des actions. Le projet a une valeur symbolique, il engage mutuellement les parents et les professionnels. Il est évolutif et se modifie au fur à mesure de l'évolution de l'enfant, des besoins et des possibilités des parents.

Si l'action de cette structure est importante au niveau de l'école maternelle (3), son action préalable durant les trois premières années de vie est fondamentale car aucun enfant ne sera autonome si son développement ne se fait pas dans les meilleures conditions au cours des premières années.

Exemple de prise en charge par l'hôpital et le SESSAD d'une cataracte congénitale bilatérale.

1. Première année.

Première consultation ophtalmologique.

Consultation à la maternité pour une enfant de quatre jours, présentant des leucocories bilatérales.

Examen :

- Pas d'anomalies anatomiques.
- Comportement visuel de l'enfant : Pas de fixation du visage maternel.
  Pas de clignement à la lumière vive.
  Pas de réflexe de poursuite de la lumière.
  Pas de réaction à l'occlusion.
- Bilan étiologique : pas d'étiologie retrouvée.

Chirurgie.

Les yeux gauche et droit ont subit à quinze jours d'intervalle une Phakophagie.

Prise en charge de l'aphakie.

Prescription du port de lunettes à simple foyer, avec occlusion alternée un jour / un jour. En cours d'année, l'enfant déclenche une réaction cutanée au pansement occlusif, ce qui oblige à une occlusion sur verre.

Suivi post opératoire.

Observation de l'enfant :

- Le comportement de l'enfant est différent avec et sans lunettes.
- L'attraction visuelle est bonne.
- Elle suit les objets.
- Elle accepte bien ses lunettes.

Examen ophtalmologique :

- Bonne lueur papillaire.
- Acuité visuelle avec correction :

Age	mesures œil droit et œil gauche	valeurs normales
A 6 mois	1, 6 cycles / centimètre. 20 / 300	20 / 80 - 20 / 300
A 9 mois	4,8 cycles / centimètre 20 / 100	20 / 80 - 20 / 300

Tableau 8 : Mesures de l'acuité visuelle durant la première année par les cartes de Teller.

- Oeil droit fixateur.

Motilité : sans particularité.

- Nystagmus patent et un nystagmus manifeste latent et une composante latente.
- Strabisme discret.

L’examen sous anesthésie générale montre :

- Un segment antérieur et postérieur de bonne qualité.
- Le fond d’œil est normal et la skiascopie est de : +20.

2. Deuxième année.

A. Prise en charge hospitalière.

A 12 mois, l'enfant présente une uvéite intermédiaire de son œil droit sans foyer choriorétinien qui nécessite un traitement médical. L'occlusion alternée un jour / un jour est alors modifiée jusqu'à 18 mois par une obturation de l'œil gauche de deux jours et celle de l'œil droit d'un jour. La prescription optique est toujours des verres à simple foyer.

- Acuité visuelle avec correction :

Age	mesures œil droit et œil gauche	valeurs normales
A 11 mois	6, 5 cycles / centimètre 20 / 80	20 / 80 - 20 / 300
A 12 mois	1,6 cycles / centimètre 20 / 300 pour l'œil droit.	20 / 80 - 20/300
	4,8 cycles / centimètre. 20 / 100 pour l'œil gauche.	
A 18 mois	3,2 cycles / centimètre. 20 / 150 pour l'œil droit.	20 / 50 - 20 / 150
	4,8 cycles / centimètre. 20 / 150 pour l'œil gauche	

Tableau 9 : Mesures de l'acuité visuelle durant la deuxième année par les cartes de Teller.

- Motilité : elle est inchangée.
- Nystagmus est inchangé ainsi que le strabisme.
- Skiascopie : œil droit +23 et œil gauche +21.

B. Prise en charge par le S3AIS.

Les parents sont orientés par leur pédiatre vers cette institution. Le premier entretien se déroule en début d'année, ainsi que la demande écrite des parents. L'observation de l'enfant par les différents intervenants est effectuée rapidement pour la mise en place du projet individuel de l'enfant.

Projet individuel.

Le projet d'aide éducative, rééducative et de soutien familial auprès de l'enfant et de sa famille précise le rôle que le service s'engage à remplir auprès de l'enfant, de sa famille et du milieu environnant.

Nature des interventions :

- Les séances éducatives se déroule au rythme d'une fois par semaine au SAFEP, en individuel et en présence de la maman. Ces séances vont permettre de créer une relation avec l'enfant. Une fois instaurée, elle permettra de connaître les potentiels de l'enfant, de développer son éveil, de stimuler son attention et d'optimiser la coordination visuelle.
- Bilan psychomoteur une fois par mois.

- Bilan orthoptique une fois par mois.
- Rencontre possible avec la psychologue.

Observation orthoptique.

L'enfant porte une correction optique de façon permanente avec une occlusion totale un jour sur l'œil droit, un jour sur l'œil gauche. Elle a fait une uvéite de l'œil droit depuis trois semaines qui est traitée par corticoïde en collyre et de l'atropine. L'occlusion n'est plus supportée depuis une semaine.

Acuité visuelle : non chiffrée car le SAFEP ne dispose pas du matériel adapté.

Motilité avec correction : pas de limitation, ni d'hyperaction, pas de nystagmus.

Déviation : de loin comme de près elle semble en esotropie gauche.

Reflet pupillaire : il semble décentré en temporal sur l'œil gauche. (à revoir compte tenu de la dilatation de l'œil droit par l'atropine.)

Attraction visuelle : elle est très bonne dans toutes les directions.

Photophobie : il n'y a pas de gêne majeure notée.

Héméralopie : non.

Fixation : elle est maintenue et possible.

Poursuite : elle est adaptée mais la correction réduit les possibilités de mouvements oculaires.

Saccades : elles semblent adéquates avec parfois refixation pour ajustement.

Observation : l'enfant se place à une distance correcte de 25 à 30 cm et parfois se rapproche jusqu'à 15 pour détailler.

Localisation : elle est précise et adaptée pour son âge.

Préhension : l'enfant saisit les objets environnants de façon précise et adaptée.

La préhension reste palmaire mais possible par les deux mains.

Coordination oculo- manuelle : le contrôle visuel semble adapté au cours des activités et l'enfant est intéressée.

Conclusion : l'enfant présente un déficit visuel avec actuellement une aggravation de celui-ci par une uvéite et son traitement (l'atropine engendre une vision floue). L'utilisation du potentiel visuel semble adapté pour l'instant mais sera à revoir après l'arrêt de l'atropine. D'autre part, il importe de rester vigilant quant aux difficultés pouvant survenir et nécessiter un suivi orthoptique rééducatif.

Bilan psychomoteur

C'est une petite fille curieuse de tout, sensible aux sollicitations diverses. Elle regarde beaucoup au dessus de ses lunettes.

Au plan moteur et postural : elle marche seule depuis l'âge de 15 mois et aborde tous les obstacles debout dans un premier temps. Globalement, elle paraît peut attentive à ce qu'elle rencontre sous ses pieds, et se met parfois en situation délicate, car non appropriée.

Coordination oculo- manuelle : elle réalise une tour de deux cubes, gribouille énergiquement sur démonstration.

Langage : elle peut nommer les objets et les montrer du doigt. Elle peut participer à des jeux organisés.

Conclusion : une tension de fond persiste chez l'enfant qui apparaît surtout dans une mise en mouvement global. Malgré tout, elle peut s'ouvrir et montre des capacités d'adaptation importantes. Ses performances sont celles d'une enfant de son âge. Elle doit être revue régulièrement.

Bilan éducatif.

C’est en février 1999 que la demande pour l’enfant a été formulée. La prise en charge éducative a démarré en mai. Chaque semaine, l’enfant et sa maman viennent au SAFEP. C’est une petite fille souriante qui commence à s’intéresser aux objets et à aimer jouer. Elle débute les transvasements et manipule en regardant les objets. Les compétences de la petite fille sont nombreuses, elle met en place le langage, elle répond sans difficulté aux consignes. Elle se souvient d’une semaine sur l’autre des jeux produits avec certains objets et les réalise. Le contact est bon et elle a un potentiel de développement important.

Les inquiétudes d’ordre visuel sont moins présentes lors des séances et l’enfant est plus détendue. Elle marche avec assurance et est d’humeur joyeuse et plutôt volontaire.

3. Troisième année.

A. Prise en charge hospitalière.

Elle présente à plusieurs reprises des conjonctivites purulentes nécessitant un traitement antibiotique. En début d'année, il lui est prescrit des lunettes à double foyer avec pour la vision de près une addition de + 4. L'enfant présente une bonne adaptation aux verres. L'occlusion alternée un jour / un jour est maintenue. L'enfant se plaint de photophobie, il lui est prescrit des faces teintées amovibles.

- Acuité visuelle avec correction :

Date	Oeil	Acuité de loin	Acuité de près
Janvier	droit gauche	1,6 / 10 1 / 10	R8 R10
Avril	droit gauche	1 / 10 2 / 10	R8
Juillet	droit gauche	2 /10 1,6 /10	R4 R4

Tableau 10 : Mesures de l'acuité visuelle par les dessins durant la troisième année.

- Motilité : Elévation en adduction des deux yeux.
- Nystagmus inchangé ainsi que le strabisme.

B. Prise en charge par le S3AIS.

Projet individuel.

Nature des interventions :

- Les séances éducatives individuelles se déroulent une fois par semaine au SAFEP, en présence de la maman. Elles permettent de connaître les potentiels de l'enfant, de stabiliser la relation avec l'éducatrice afin de pouvoir travailler son éveil, stimuler son attention et optimiser sa coordination visuelle.
- Les séances d'orthoptie sont au rythme d'une fois par quinzaine.
- Bilan psychomoteur.
- Possibilité d'aide et de conseil avec une psychologue selon la demande des parents.

Observation orthoptique.

L'enfant a de nouvelles lunettes avec double foyer lenticulaire depuis le mois de février 2000 qu'elle porte de façon permanente et une occlusion alternée sur verres. Depuis le mois de février, elle possède des faces teintées amovibles qu'elle utilise de façon spontanée selon ses besoins.

Acuité visuelle avec correction optique : la mesure de loin par l'échelle d'acuité visuelle pour enfant Lissac à 2.50 m est de 0.32 pour l'œil droit et gauche. La mesure de près par l'échelle Lissac basse vision (dessins) est de R 1 / 4 à 40 cm pour les deux yeux.

Motilité avec correction : pas de limitation, ni d'hyperaction et pas de nystagmus.

Reflet pupillaire : décentré en temporal sur l'œil gauche.

Déviation avec correction : esotropie gauche de près comme de loin.

Photophobie : l'enfant est gênée, ce qui a amené la maman à l'équiper de faces teintées amovibles.

Héméralopie : non.

Fixation : elle est bien réalisée et soutenue.

Poursuite : elle est adaptée et accompagne spontanément le mouvement céphalique.

Saccades : adéquates.

Observation : l'enfant reste le plus souvent à 20 – 30 cm des réalisations et se rapproche à 15 – 20 cm pour les activités plus fines.

Localisation : précise.

Discrimination : les couleurs sont connues et nommées. Les tries sont bien réalisés. Les contours et les formes sont bien perçus.

Préhension : elle est bien réalisée, prédictive et précise.

Coordination oculo- manuelle : le contrôle visuel est assez bien adapté. L'enfant a tendance à éviter le regard lors des réalisations.

Conclusion : l'accompagnement en rééducation orthoptique est actuellement effectué afin :

- d’améliorer l’exploration spatiale avec l’adaptation de la compensation par des mouvements céphaliques aux mouvements oculaires de
poursuite et de saccades.

- d’aide à la participation visuelle lors de la réalisation des activités.

Bilan psychomoteur

C’est une petite fille vive, éveillée, qui entre facilement en contact avec les consignes qui lui sont données avec une nette préférence pour les activités à la table.

Sur le plan moteur : elle se déplace sans difficulté apparente. Sa démarche est cependant légèrement raide, hésitante et les jambes sont tendues. Elle ne court pas et a besoin d’appui pour les reliefs. Elle monte seule debout l’escalier mais refuse totalement de le descendre autrement qu’assise. Elle tape le ballon avec son pied, monte et tient seule sur un petit banc. De façon globale, elle réalise les items sobrement, sans entrain, ni plaisir.

Avec les objets : elle est précise, efficace et réalise une tour de huit cubes. Elle reconnaît et nomme les formes. Elle ne reproduit pas de trait et ses graphismes sont arrondis.

Langage et communication : son langage est très élaboré et clair. Elle l’utilise à bon escient pour décrire ce qu’elle fait mais assez peu pour gérer ses frustrations. Ainsi selon la maman il n’y a pas de problème, pourtant au fil du temps elle livre ses préoccupations :

- Les réactions vives et persistantes aux frustrations de l’enfant.
- L’appréhension de l’espace, des volumes.
- Les difficultés de déplacement en extérieur et sur des supports irréguliers.

Conclusion : selon l'échelle de Brunet- Lézine, l'enfant a des performances d'une enfant de son âge, notamment en au niveau linguistique. Elle a de l'appétit et des ressources. Les tensions des membres inférieurs, l'ajustement tonique face aux déséquilibres donnent à penser que son handicap visuel limite l'exploration de l'espace. Un soutien psychomoteur paraît nécessaire.

Bilan éducatif.

C'est la deuxième année de prise en charge de l'enfant et de sa famille. Elle vient avec plaisir. Elle aime dessiner, prendre les crayons, détacher les capuchons, faire une trace et reboucher les stylos. Elle le fait méthodiquement en regardant son geste. Elle choisit spontanément des jeux sur l'étagère et ne reste pas inactive. Elle commente ses gestes, parle beaucoup, interpelle sa maman. Elle manipule bien la pâte à modeler et utilise indifféremment la main droite ou la main gauche. Sa mémoire visuelle est bonne, c'est une enfant performante dans ce domaine. Elle parle bien, utilise le « je » et fait des phrases complètes. Elle est capable d'autocorrection et ne rechigne pas à exécuter les consignes. Elle est plus précise dans ses réalisations car elle utilise la pince pouce –index. Depuis les vacances de Pâques, la prise en charge s'est modifiée. Elle fréquente régulièrement la halte garderie, l'accompagnement éducatif a donc lieu dans cet espace. Elle y est à l'aise et profite des activités et des interactions avec les autres enfants.

4. Quatrième année.

A. Prise en charge hospitalière.

Elle porte toujours des verres double foyer et l'occlusion alternée est un jour / un jour.

- Acuité visuelle avec correction :

Date	Oeil	Acuité de loin	Acuité de près
Mai	Droit gauche	2 à 3 / 10 2 à 3 / 10	R 2,5 R 2,5
Novembre	Droit gauche	4 / 10 4 / 10	R 2,5 R 2,5

Tableau 11 : Mesures de l'acuité visuelle par les dessins durant la quatrième année.

- Motilité sans modification.
- Nystagmus plus marqué sur l'œil gauche.

B. Prise en charge par le S3AIS.

Projet individuel.

Nature des interventions :

- Les séances éducatives se déroulent tous les quinze jours à la halte garderie. L'observation de l'enfant dans ses activités et ses interactions avec les autres enfants permet de mettre en évidence les difficultés liées à son handicap visuel.
- Des séances de groupe encadrées par l'orthoptiste et la psychomotricienne sont organisées au rythme de deux fois par mois. L'observation commune par les deux adultes, lors des activités motrices ou graphiques de l'enfant, permet :
    * D'aider l'enfant à mieux cerner ses capacités et ses limites visuelles.
    * De lui proposer des stratégies adaptées aux difficultés qu'il rencontre.
      Exemple : l'approche de l'espace avec ses reliefs et obstacles.
    * D'évaluer les notions à reprendre en séance individuelle.
- Les séances individuelles d'orthoptie ont lieu une fois par mois. Les notions posant problèmes sont reprises avec l'enfant comme l'évaluation spatiale de près et lors des déplacements. L'enfant est aussi préparé à l'approche du graphisme.

Observation orthoptique.

L'enfant porte une correction optique de façon permanente avec occlusion.

Acuité visuelle avec correction optique : la mesure de loin par l'échelle d'acuité visuelle pour enfant Lissac à 2.50 m est de 0.32 soit 3.2 / 10 pour l'œil droit et de 0.2

soit 2 /10 pour l'œil gauche. La mesure de près par l'échelle Lissac basse vision (dessins) est de R 1 / 5 à 40 cm et de R1 / 2 à 12 cm pour les deux yeux.

Motilité avec correction : il n'y à pas de limitation, ni d'hyperaction. On constate la présence de salves nystagmiques intermittentes.

Reflet pupillaire : il est décentré en temporal sur l'œil gauche.

Déviation avec correction : il y a une esotropie gauche de près comme de loin.

Photophobie : l'enfant est très gênée, elle porte des clips à adapter qu'elle manipule très bien.

Fixation : elle est bien réalisée et soutenue.

Poursuite : elle est adaptée et accompagne spontanément le mouvement céphalique.

Saccades : elles sont adéquates.

Observation : l'enfant manipule le plus souvent sans se rapprocher mais se place à 15 cm pour les activités les plus fines telles que le graphisme.

Localisation : elle est précise, l'enfant est attentive.

Discrimination : les couleurs sont connues et nommées. Les contours et les formes sont bien perçus. Les détails sont perturbés surtout de loin. En vision de loin, l'enfant se rapproche.

Coordination oculo- manuelle : le contrôle visuel est constant et adapté. L'enfant est attentive et intéressée par toutes les activités abordées.

Conclusion : l'enfant présente une basse vision bilatérale avec une bonne utilisation de son potentiel visuel.

Bilan psychomoteur.

L'enfant de trois ans participe à un petit groupe d'enfants déficients visuels. C'est une grande fille active et éveillée. Elle a un contact déterminé avec l'autre, prend la parole facilement, s'exprime sur ses envies, ses choix. Son langage est clair et élaboré. Elle participe bien dans toutes les situations (dynamiques ou statiques). Elle connaît ses limites, demande de l'aide et réussit à s'accommoder de ses difficultés visuelles. Son développement psychomoteur est bon et correspond actuellement à celui d'un enfant de son âge.

Bilan éducatif.

Le développement de l'enfant est bon et elle progresse de façon harmonieuse. A la halte garderie, le contact régulier avec les autres enfants et les adultes référents du groupe, montre ses possibilités.

Elle parle bien, utilise le « je » et fait des phrases complètes. Elle est capable d'autocorrection. Elle est intéressée et très coopérante. Elle utilise bien les différents outils mis à sa disposition pour réaliser une activité. Elle choisit spontanément des jeux sur l'étagère, et ne reste pas inactive. Sa mémoire visuelle est bonne. Elle manifeste davantage d'organisation dans ses activités et les enchaînements de logique se mettent en place.

Dans sa relation aux autres, elle a acquis de l'assurance. Elle a su se faire une place dans le groupe des enfants de la halte garderie. En fin d'année, elle s'est créée un groupe d'amis à elle.

Dans la relation à l’adulte, elle est agréable, confiante et manifeste une joie de vivre propice à une bonne continuité de son développement. Son caractère bien trempé, sa volonté de faire comme les autres est bien sur un atout. Il faut cependant qu’elle accepte le fait de n’avoir pas les mêmes compétences visuelles que les autres….. mais cela demande du temps. L’enfant est prête pour l’entrée en maternelle l’année prochaine.

5. Cinquième année.

A. Prise en charge hospitalière.

Mise en évidence d'une hypertonie oculaire bilatérale. Malgré différents traitements médicaux, les pressions oculaires restent élevées. Tableau 12.

Date	Oeil	pression oculaire	acuité visuelle de près	de loin
Avril	droit	43	4 /10	R 2.5
	gauche	35	3 / 10	R 2.5
Juillet	droit	18	4 /10	R 2.5
	gauche	17	4 /10	R 2.5
Septembre	droit	34	6 /10	
	gauche	27	4 /10	
Octobre	droit	20	5 /10	
	gauche	20	4 /10	
Novembre	droit	26	6 /10	R 1.3
	gauche	26	5 / 10	R 1.4

Tableau 12 : Mesures de l'acuité visuelle par les dessins et des pressions oculaires.

- Pachymétrie : oeil droit 641 et l'oeil gauche 601
- Motilité : sans particularité.
- Nystagmus identique.
- Oeil droit fixateur.
- Apparition dans l'œil gauche d'une cataracte secondaire.

B. Convention d'intégration individuelle dans une école ordinaire d'un enfant handicapé.

Entre les soussignés, l'Inspecteur d'Académie, le directeur des services départementaux, l'Education Nationale de Nantes et l'institut public pour handicapés visuels « des Hauts Thébaudières » et avec l'accord du maire, il a été convenu ce qui suit :

But de la convention : en application de la circulaire interministérielle du 29 janvier 1982, relative à l'intégration des enfants handicapés en milieu scolaire ordinaire, la présente convention a pour objet de préciser les relations et les responsabilités pratiques de fonctionnement du service spécialisé au sein de l'établissement scolaire.

L'admission en classe ordinaire : après décision de la CDES et accord des parties concernées, il est convenu que l'enfant sera accueillie à temps complet dans l'école public dans la classe de petite section

Projet pédagogique, éducatif et thérapeutique : le projet individuel est détaillé ultérieurement.

Rôle du service spécialisé : le service agrée par l'arrêté préfectoral en date du 8 janvier 1990 et désigné ci après : S3AIS s'engage à intervenir auprès de l'enfant

selon le programme suivant : l'éducatrice vient tous les quinze jours à l'école et l'orthoptiste suit l'enfant à l'école une fois par mois à l'école avec un bilan par trimestre.

Rôle du chef d'établissement : il appartient au directeur de l'école de s'assurer de la mise en œuvre effective du programme, de la coordination des moyens et des interventions. Il veille à ce que les enseignants, personnels spécialisés et les familles soient associés à la détermination des objectifs éducatifs, pédagogiques et thérapeutiques. Il préside les réunions de synthèse. Il signale au responsable du service apportant les soutiens et les soins spécialisés, les difficultés éventuelles, notamment dans l'application des dispositions de la présente convention.

C. Prise en charge par le S3AIS.

Projet individuel.

Nature des interventions :

- Les séances éducatives se déroulent tous les quinze jours à l'école. Ce temps permet :

* L'observation des possibilités d'adaptation de l'enfant à son nouvel environnement.

* De répondre aux besoins liés à sa problématique visuelle. Pour cela des rencontres régulières avec l'institutrice sont organisées pour l'informer, échanger les observations et adapter l'enseignement.

- Un suivi orthoptique est effectué une fois par mois au SAFEP et un bilan trimestriel est réalisé à l'école.
- Des rencontres entre parents, service et enseignante se font à la demande.

Observation orthoptique.

L'enfant porte une correction optique de façon permanente avec occlusion alternée portée sur verre. Il y a un mois un glaucome a été dépisté et est traité par médicament. L'enfant est en petite section de maternelle.

Acuité visuelle avec correction optique : la mesure de loin par l'échelle d'acuité visuelle pour enfant Lissac à 2.50 m est de 0.32 soit 3.2 / 10 pour les deux yeux. La mesure de près par l'échelle Lissac basse vision (dessins) est de R 1 / 2 à 40 cm pour les deux yeux.

Motilité avec correction : il n'y a pas de limitation ni d'hyperaction. On constate la présence d'un nystagmus horizontal à ressort battant vers la droite, intermittent et léger.

Reflet pupillaire : il est décentré en temporal sur l'œil gauche.

Déviation avec correction : elle est orthophorique de près comme de loin.

Photophobie : l'enfant est gênée par le soleil, les verres teintés amovibles sont bien utilisés mais la correction actuelle n'en permet pas une bonne utilisation.

Fixation : elle est bien réalisée et soutenue.

Poursuite : elle est adaptée et accompagne spontanément le mouvement céphalique.

Saccades : elles sont adéquates.

Localisation : elle est précise.

Discrimination : les couleurs sont connues et nommées. Les contours et les formes sont bien perçus de près mais l'enfant doit fournir des efforts d'attention de loin. Les détails sont bien vus de près et plus difficilement de loin.

Coordination oculo- manuelle : le contrôle visuel est constant et adapté. L'enfant est attentive.

Préhension : elle est adaptée.

Conclusion : l'enfant est attentive et utilise bien son potentiel visuel.

Il est prévu des :

- Des bilans ponctuels pour surveiller si l'enfant utilise au mieux ses capacités visuelles selon les activités abordées tant dans le cadre scolaire que familial.
- Des visites dans l'établissement scolaire, pour des échanges avec les enseignants et professionnels d'accueil de l'enfant. Ces visites permettent à l'orthoptiste de mettre en place les conditions nécessaires à une bonne ergonomie visuelle dans la classe (pupitre, éclairage, positionnement de l'enfant par rapport au tableau ou par apport aux fenêtres de la classe.). Elles permettent également d'évaluer des adaptations à apporter lors des activités motrices.

Bilan éducatif.

L'enfant est entrée en petite section et l'adaptation s'est faite rapidement. Elle est très intéressée par tout ce qui est des activités préparant directement à la lecture ou aux mathématiques. Par contre, en ce qui concerne celles faisant appel à la manipulation, à certains jeux de logique, elle les fait une fois et ne persévère pas « j'ai déjà fait » dit elle, même s'il serait intéressant qu'elle le refasse plusieurs fois.

Au niveau du langage, celui-ci est très développé, compréhensible, parfois même

pertinent. Elle prend la parole avec aisance dans le groupe. La compréhension est rapide et la mémorisation des consignes, des comptines et poésies ne lui pose aucun problème.

Sur le plan visuel, elle s'adapte aux situations malgré une gêne importante. En début d'année, en motricité, elle avait des appréhensions qu'elle a su dépasser. Bien sûr les poursuites de ballons ou lancers de ballons lui posent quelques difficultés mais elle persévère et trouve toujours des solutions pour récupérer son ballon (elle est assez volontaire). Dans la cour, si elle chute parce qu'elle n'a pas vu un obstacle, elle ne l'accepte pas et peut pleurer assez longtemps. La difficulté visuelle est dure à accepter, puisqu 'elle veut vivre comme les autres.

Ce tempérament très affirmé peut se retrouver dans les autres activités où elle aime parfois à prendre la place de la maîtresse auprès des autres enfants. A l'heure actuelle, l'enfant se débrouille au mieux de ses possibilités visuelles : elle a été dans les premières à reconnaître son prénom et quelques autres.

Maintenant, à l'extérieur comme à l'intérieur, elle a pris des repères et dans l'ensemble elle se déplace bien.

6. Sixième année.

A. Prise en charge hospitalière.

Le traitement médical ne permettant pas de maintenir une pression oculaire normale dans les deux yeux, l'enfant subit une trabéculotomie en janvier de l'œil droit puis de l'œil gauche à huit jours d'intervalle. En postopératoire :

- L'œil gauche présente un hyphéma.
- La cataracte secondaire de cet œil est traitée par laser.
- L'œil droit présent une crise hypertonique qui régresse sous traitement. Un traitement anti glaucome est maintenu par la suite.
- L'occlusion est alternée trois jours œil droit / un jour œil gauche.

En mai, l'enfant ne supporte plus ses protections solaires qui ne sont plus compatible avec sa vue. Il lui est prescrit des verres teintés basse vision.

- Motilité : sans modification.
- Nystagmus identique.
- Acuité visuelle et tension oculaire. Tableaux 13 et 14.

Œil droit	Œil gauche
14	13
18	15

Tableau 13. Tension oculaire avec œil droit sous traitement anti glaucomateux.

Date	Oeil	Acuité visuelle	Tension oculaire de loin	de près
Mai	Droit gauche	5 / 10 3 / 10	R 2,5 R 2,5	14 13
Juillet	Droit gauche	5 à 6 / 10 3 / 10		15 14
Octobre	Droit gauche	7 / 10 6 /10	R 2 R 2.5	18 15

Tableau 14. Mesure de l'acuité visuelle avec correction mesurée grâce aux dessins ainsi que de la pression oculaire.

- Motilité : sans modification.
- Nystagmus identique.

B. Convention d'intégration individuelle dans une école ordinaire d'un enfant handicapé.

Elle est identique à l'année précédente.

C. Prise en charge par le S3AIS.

Projet individuel.

Informations pratiques:

L'enfant porte une correction optique. Elle est photophobe, et porte une face teintée à l'extérieur. Elle présente un nystagmus et un strabisme qui perturbent les notions de distances et de reliefs. Elle ne semble pas montrer de gêne concernant le champ visuel. La fatigabilité est repérée lors des activités fines et pendant les périodes d'attention soutenue.
Les aides techniques sont un pupitre, une lampe de bureau fluorescente et le codage en noir.

Nature des interventions :

- Les séances éducatives sont au rythme d'une tous les quinze jours.

L'éducatrice accompagne l'enfant dans ses apprentissages, observe ses stratégies face aux supports visuels et recherche les techniques de compensation qui sont le mieux adaptées pour l'enfant.

Des rencontres trimestrielles parents- enseignante- éducatrice vont permettre de corriger la prise en charge en fonction de l'évolution de l'enfant.

- Des évaluations trimestrielles du potentiel visuel et de son utilisation seront effectuées par l'orthoptiste. Des échanges avec les professionnels scolaires sont

prévus pour leur expliquer les conséquences et les caractéristiques de la déficience visuelle et des moyens de compensation.

- Un bilan de locomotion.

Bilan orthoptique.

L'enfant est une petite fille de 5 ans qui présente une amblyopie organique bilatérale nécessitant un port de correction hypermétropique avec double foyer.

Des complications ont amené un suivi ophtalmologique plus lourd avec des interventions chirurgicales.

Acuité visuelle avec correction optique : la mesure de loin par l'échelle d'acuité visuelle pour enfant Lissac à 2.50 m est de 5 / 10 pour les deux yeux. La mesure de près par l'échelle Lissac basse vision (dessins) est de R 1 / 2 à 40 cm pour les deux yeux.

L'enfant présente une déficience visuelle pour laquelle un suivi ophtalmologique reste très important compte tenu des risques de modifications de ses capacités visuelles. Elle porte actuellement une occlusion alternée visant à la récupération de l'acuité visuelle de l'œil gauche (amblyopie fonctionnelle). Le port de cette occlusion perturbe son appréciation de l'espace environnant sur le plan des distances et des reliefs, ce qui entraîne une fatigabilité lors de l'occlusion de l'œil droit (celui-ci étant le plus fort visuellement). Sur le plan orthoptique, un suivi est assuré avec des bilans ponctuels réguliers et des visites à l'école pour évaluer les difficultés de l'enfant notamment en terme de coordination oculo-manuelle ou utilisation des mouvements oculaires afin d'intervenir sur le mode rééducatif selon les besoins.

Bilan éducatif.

Le suivi par le SAFEP devait être allégé dans le courant de l'année du fait d'une très bonne adaptation de l'enfant au milieu scolaire. Elle est actuellement en moyenne section. Elle a une excellente mémoire, son niveau de langage est largement développé pour son âge, son appétit de savoir et son tempérament volontaire l'ont poussée à mettre en place des mécanismes de compensation et de prendre des repères. Cette attitude, malgré une déficience visuelle sérieuse, lui a permis de suivre la moyenne section jusqu'à Noël sans beaucoup d'adaptation du travail, précisément du graphisme (agrandissement et noircissement).

Suite à des interventions chirurgicales sur les deux yeux ainsi qu'à la poursuite de la pénalisation alternée, on observe de nouvelles difficultés. A l'extérieur, dans ses déplacements, elle avait pris suffisamment de repères précis qui lui servent maintenant. C'est un aspect rassurant pour l'enfant. Par contre, pour tout ce qui est du graphisme ou des activités de précision, elle s'est retrouvée en difficulté. On a du beaucoup agrandir les caractères et les graphismes de ses feuilles d'activités devant l'insécurité voire l'angoisse de l'enfant de ne pouvoir faire comme les autres et dans les mêmes temps.

Après quelques tâtonnements et la réassurance de l'enfant en ses capacités, on a pu trouver grâce à sa participation, l'adaptation qui lui convient. Depuis les vacances de février, elle se sent sécurisée et travaille les mêmes notions que sa classe dans les mêmes temps avec des adaptations en fonction de son nouveau potentiel visuel.

Adresses Utiles

La Commission Départementale d'Education Spéciale. (CDES).

13 boulevard des Poilus.

44 000 Nantes

Tel : 02.40.49.98.40.

Le Service de Protection Maternelle et Infantile.(PMI).

Direction des Interventions Sanitaires et Sociales.

4 boulevard Louis Barthou.

44 262 Nantes Cedex 2

Tel : 02.51.17.22.35.

Centre d'Action Médico-sociale Précoce. (CAMSP).

- 22 rue R Douineau.

  Saint Sébastien Sur Loire.

  Tel : 02.51.71.04.04.

- Rue de Châteaubriant

  Saint Nazaire.

  Tel : 02.40.70.20.17.

Le Service d’Accompagnement Familial et d’Education Précoce. (SAFEP).

Rue Meuris.

44 000 Nantes.

Tel : 02.40.73.35.07.

Institut d’Education Sensorielle « La Durandiére »

17 Rue Baptiste Marcet.

44 100 Nantes.

Tel : 02.51.80.60.49.

Dispositif pour la vie autonome. (DIVAT).

Centre d’affaire.

5 boulevard Vincent Gache.

BP 36 204

44 264 Nantes Cedex 2

Service d’action sanitaire de la CPAM de Nantes

9 rue Gaétan Rondeau

44269 Nantes Cedex 2

Conclusion.

Les enfants atteints de cataracte congénitale bilatérale sont différents car leur vision est différente. Ils présentent des problèmes de développement spécifiques liés à leur déficience visuelle. Le nier ne ferait qu'accroître les difficultés que rencontreront les parents pour élever l'enfant. C'est pourquoi il serait dommage de ne pas utiliser les structures mises à notre disposition pour aider l'enfant et sa famille à mieux vivre avec sa déficience. Ces structures assurent un travail complémentaire à la prise en charge hospitalière. L'hôpital est là pour diagnostiquer, traiter et suivre l'enfant sur le plan médical. Le SAFEP –S3AIS prend en charge l'éducation visuelle de l'enfant, son intégration dans le milieu social et scolaire et le soutien psychologique de la famille. Il leur apporte une aide dans leurs démarches administratives et les informe sur leurs droits spécifiques.

Bibliographie

1. Article treize
   Code de la famille et de l'aide sociale.

2. Article trois du décret du 15 décembre 1975
   Journal Officiel.

3. Arrêté du 24 avril 2002.
   Journal Officiel.

4. Arrêté du 29 mars 2002.
   Journal Officiel.

5. Assanté V, Stiker H, Plaisance E, Sanchez J.
   Mission d'étude en vue de la révision de la loi d'orientation du 30 juin 1975 en faveur des personnes handicapées.
   Rapport du Ministère délégué à la famille, à l'enfance et aux personnes handicapées, 2002.

6. Atkinson J.
   Human visual development over the first six months of life.
   Hum. Neurobiol, 1984; 3:61-74.

7. Atkinson J, Braddick O.
   Stereoscopy discrimination in infants.
   Perception, 1976; 5:29-38.

8. Atkinson J, Braddick O, Moar K.
   Development of contrast sensivity over the first 3 months of life in the human infant.
   Vision Research, 1977; 17:1037-1044.

9. Baldy F.
   La situation des jeunes déficients visuels en France.
   Comme les autres 2001 ; 147 : 2-11.

10. Barudio S, Berthemy- Pellet S, Jobert V, Mouillon M, Romanet J.
    Lentilles de contact flexibles chez le nourrisson et du petit enfant.
    Soc. Scientifique de correction oculaire.2003.

11. Becquet F, Dufier J.
    Traitement actuel des cataractes congénitales.
    Soc. Scientifique de Correction oculaire.

12. Belmont B, Veillon A, Auble JP.
    Pour intégrer les enfants handicapés dans les classes ordinaires : quelles collaborations ?
    La nouvelle revue de l'AIS1999 ; 8 :186-190.

13. Benezra D, Rose L.
Intraocular versus contact lenses for the correction of aphakia in unilateral congenital and developmental cataract.
Surg., 1990; 2,303-307.

14. Berthelemy- Pellet S.
Pratique de l'adaptation d'une lentille flexible perméable au gaz en port prolongé chez l'aphake.
J. Fr. Ophtalmologie, 1996 ; 9, 10,633-639.

15. Bonnemaison M.
La prise en charge précoce de l'enfant déficient visuel.
Réadaptation 1996 ; 428 :18-19.

16. Bosquet JL.
SAAAIS.Un service d'aide à l'acquisition de l'autonomie et de l'intégration scolaire.
Réadaptation 1996 ; 428 :23-24.

17. Boisson Jean Paul.
Prise en charge sociale des malvoyants adultes et enfants.

18. Brémond-Gignac D, Copin H, Cussenot O, Laroche L.
Cristallin et zonule : anatomie et embryologie.
Encly. Med. Chir., Paris, Ophtalmologie; 2002: 21-003-G-10.

19. Bruce D, Moore.
Pediatric cataracts – Diagnosis and treatment.
Optometry and vision science, 1994; 71, 3:168-173.

20. Bullier J, Barone P.
Voies optiques intracrâniennes et lobe occipital : anatomie, fonction, développement.
Encycl. Med. Chir. Paris, Ophtalmologie; 21-008-A-40:1997.

21. Carpier Rozenn
Guidance parentale précoce et soutien à l'intégration d'enfants déficients visuels
Réadaptation ,1991 ; 380 :20-22.

22. Chazalon T, Clénet MF.
Cataracte congénitale
ARIBA 4 congrés international Nantes 2002.

23. Cousergue C.
Procédures d'intégration en milieu scolaire ordinaire.
Dans : Cousergue A. Guide de l'intégration scolaire de l'enfant et de l'adolescent handicapés.Paris : Dunod, 1999 : 94.

24. Décrets 2002 – 421 et 2002-422
Journal Officiel.

25. Décret N° 88-423 du 22 avril 1988 et Décret du 27 octobre 1989.
Journal Officiel.

26. Delmarcelle Y, Luick J.
Biométrie oculaire clinique.
Paris. Edition Masson, 1976.

27. Delmarcelle Y, Luyckx J.
Evolution biométrique de la chambre antérieure chez l'enfant.
Bull. soc. Belge ophtalmol.1971 ; 158 :451-466.

28. Dreyer P, Dubettier A.
Parents quelle école voulez vous pour vos enfants ?
Déclic 1998 ; 49 :8-17.

29. Dufier J, Dhermy P, Farriaux J, Amédée-Manesme P, Boyer M, François P.
Contribution au diagnostic anténatal d'un syndrome de Lowe par l'examen histologique des yeux du fœtus.
J. Fr. Ophtalmol., 1986; 9,361-366.

30. Dumoulin M, Faure C.
Intention précoce.
Enfants et adolescents déficients visuels plurihandicapés.
Comme les autres, 1983 ; 77 : 15-19.

30. Epelbaum M.
La vision des couleurs chez l'enfant.
Réalités Ophtalmologiques ,1995 ; 31 :24-28.

31. Fantz RL.
Pattern vision in young infants.
Psychol. Rec., 1958; 8:43-47.

32. Ferrier J.
Intégration scolaire : une volonté politique mise en œuvre.
Réadaptation 1991 ; 383 :3-4.

33. Fielder AR, Inwin M, Auld R, Cocker KD, Jones HS.
Compliance in amblyopia therapy: objective monitoring of occlusion.
Br. J. Ophtalmol. , 1995; 79: 585-589.

34. Fontaine M.
Les cécités de l'enfant.
Premier vol, Masson, Paris, 1969.

35. Fontaine M, Aron J, Perdriel G, Rousselie F.
Les étapes normales du développement de la physiologie de la vision.
Les cécités de l'enfance .Masson .1969.

36. Forestier D.
Les classes d'intégration scolaire.
Réadaptation 1991 ; 380 :21-22.

37. François J.
A news syndrome: dyscephalia with bird face and anomalies, namism, hypotrichosis, cutaneous atrophy, microphtalmia and congenital cataract.
Arch. Ophtalmol., 1958; 60:842.

38. Garey L, De Courteen C.
Structural development of the lateral nuclear and visual cortex in monkey and man.
Behav. Res., 1983; 10, 3-15.

39. Gayral B.
Education – rééducation visuelle des enfants malvoyants.
J.Fr.Orthopt., 1991; 23:25-33.

40. Gillibert A, Adenis JP, Vallat M, Robin A.
Le port permanent chez les enfants aphaques.
Bull. Soc. Ophtalmo. Fr., 1985, 8,349.

41. Gillig JM.
Les étapes de la démarche de projet individuel dans l'intégration scolaire.
Dans : Gillig JM. Intégrer l'enfant handicapé à l'école.
Paris : Dunod, 1999 ; 2°éd : 138-149.

42. Goddé- Jolly D.
Examen ophtalmologique de l'enfant.

43. Griffon P.
La rééducation des malvoyants.
Privat 1993.

44. Grignolo A, Rivara A.
Observations biométriques sur l'œil des enfants nés à terme et prématurés au cours de la première année.
Ann. Ocul.1968 ; 201 : 817-826.

45. Guide Barème pour l'évaluation des déficiences et incapacités des personnes handicapées.
Publication CTNERHI

46. Guide Neret pour les personnes handicapées.
Information générales et réglementations.
Edition Liaison.

47. Guide du voyageur à mobilité réduite.
SNCF mai 1998.

48. Guide handiscol'
Pour la scolarisation des enfants et adolescents handicapés.
Ministère de l'éducation nationale, de la recherche et de la technologie

49. Hamard Y, Banchereau M, Eliet-Hamard F.
Les différents équipements optiques de l'enfant.
Clinique d'ophtalmo. Pédia. , 1989 ; 4 :60-63.

50. Holbach HT, Von Noorden GK, Avilla CW.
Changes in esotropia after occlusion therapy in patients with strabismic amblyopia.
J. Pediatr. Ophtalmol. Strabismus, 1991; 28:1-6.

51. Hubel D.
L'oeil, le cerveau et la vision.
Pour la science. Paris : Berlin.1994 ; 197- 223.

52. Hubel D, Wiesel T.
Receptive fields, binocular inter-action and functional architecture in the cat's visual cortex.
J. Physiol., 1962; 160:106- 154.

53. Igas-Igen, Gossot B.
Scolariser les jeunes handicapés.
Rapport. Paris : Igas-Igen, 1999.

54. Intégration scolaire ou éducation spéciale ?
Dans : Ministère de l'éducation nationale, de la recherche et de la Technologie. Guide pour la scolarisation des enfants et adolescents handicapés handiscol'.2° éd. Paris MEN 2001.

55. Jaffar MS, Robb RM.
Congenital anterior polar cataracts: a review of 63 cases.
Ophthalmology, 1984; 91:249-252.

56. Joulia JL.
L'enquête sur la CDES et la COTOREP.
Comme les autres 1999 ; 141 :10-14.

57. Katz B, Sireteau R.
The teller acuity card test: a useful method for the clinical routine,
Clin. Vis. Sci., 1990:5:307-323.

58. Keech RV, Kutschke JP.
Upper age limit for development of amblyopia.
J. Pediatr. Ophtalmol strabismus, 1995; 32:89-93.

59. Lagarrigue M.
Apport de la rééducation pratiquée par l'orthoptiste chez le déficient visuel.
J. Fr. Orthopt. , 1991; 23: 55-61.

60. Lambert S, Taylor D, Kriss A, Holzel H.
Ocular features of congenital varicella syndrome.
Arch. Ophtalmol., 1989; 107, 52-56.

61. Lanthony P.
Vision binoculaire.
Encycl. Méd. Chir., Paris, Ophtalmologie; 21 028 G 10: 11-1985.

62. Larsen J.
The saggital growth of the eye.
Acta. Ophtalmol.1971 ; 49.

63. Lebrun- Régis H.
Rééducation fonctionnelle pour aveugles et malvoyants à Maly-le-Roi.
Réadaptation 1992 ; 392 :5-3.

64. Lécuyer R, Streri A, Pcheux MG.
Le développement cognitif du nourrisson.
Tome 1. Paris: Nathan.

65. Lesain-delabarre JM.
Aperçu de l'éducation adaptée ou spécialisée en France.
Dans : La revue de L'AIS 2000 ; 11 :115-128.

66. Lesain-Delabarre JM.
L'intégration scolaire en France une dynamique paradoxale.
Dans : Revue française de pédagogie 2001 ; 134 :47-58.

67. Legrand A.
Politique du ministre de l'éducation nationale en matière d'adaptation et d'intégration scolaire.
Réadaptation 1991 ; 380 :3-20.

68. Les frères et sœurs
Comme les autres, 1992 ; 112 : 12-14.

69. Lowe R., Clark B.
Radius of curvature of the anterior lens surface.
Br. J. Ophtalmol. 1973; 471-474.

70. Luyckx J.
Mesure des composantes optiques de l'œil du nouveau né par échographie ultrasonique.
Arch. Ophtalmol. Paris. 1966 ; t 26, n°2 :159-170.

71. Malet F, Peyre C.
Correction des amblyopies par lentilles de contact.
Encycl. Med. Chir. Paris, 2002; 21-070-B-10.

72. Mandana N, Simon JW, Jenkins PL.
Preferential looking and recognition acuities in clinical amblyopia.
J. Pediatr. Ophtalmol. Strabismus, 1991 ; 28 :323-326.

73. Mandrieux N, Dufier J.
Examen et sémiologie générale du nourrisson.
Encycl. Med. Chir. Paris. Ophtalmologie, 1991 ; 21-030-A-15.

74. Maupeou E.
La scolarité des enfants et adolescents amblyopes.
Réadaptation1996 ; 428 :28-31.

75. North RV, Kelly ME.
Atropine occlusion in the treatment of strabismic amblyopia and its effect upon the non amblyopic eye.
Ophthalmic. Physiol. Opt., 1991; 11:113-117.

76. Offret H.
Tératologie : malformation des parois osseuses.
Malformations de l'œil et de ses annexes.
Encly. Med. Chir., Paris, Ophtalmologie; 1989; 21-085-A10.

77. Offert H.
Embryologie de l'œil et de ses annexes.
Encly. Med. Chir., Paris, Ophtalmologie; 1988:21- 080- A-10.

78. Patau K, Smith DW, Therman E.
Multiple congenital anomaly caused by extra autosome.
Lancet 1960; 1:790-793.

79. Piriou CN, Fauret JM.
Les aides techniques.
Réadaptation 1996 ; 428 : 45-47.

80. Projet individuel
Journal de l'institut des Haut Thébaudiéres
Institut Public pour handicapés visuels.

81. Qu'est ce qu'une CLIS ? Qu'est ce qu'un SESSAD ?
Dans : ministère de l'éducation nationale, de la recherche et de la technologie. Guide pour la scolarisation des enfants et adolescents handicapés Handiscol'. Paris: MEN, 2001; 2° éd: 32-35.

82. Quinn GE, Berlin JA, James M.
The Teller acuity card procedure. Three testers in clinical setting.
Ophtalmology, 1993; 100:488-494.

83. Repka MK, Ray JM.
The efficacy of optical and pharmacological penalization.
Ophthalmology, 1993; 100:769-776.

84. Savy J.
L'intégration en haute vienne.
Réadaptation 1991 ; 380 :23-34.

85. Simons JW, Parks MM, Price EC.
Severe visual loss resulting from occlusion therapy for amblyopia.
J. Pediatr. Ophtalmol. Stabismus, 1987; 25:244-246.

86. Speeg- Schatz C.
Développement des fonctions visuelles chez le jeune enfant.
Ann. Pédiatr., 1996 ; 43 :372-378.

87. Speeg-Schatz C, Lobstein- henry Y, Flament J.
Intérêt des cartons de Teller dans l'évaluation de l'acuité visuelle du jeune Enfant.
J. Fr. Ophtalmol., 1991 ; 14 :453-486.

88. Speeg- Schatz C, Rezaifuia F.
Mesure de l'acuité visuelle aux réseaux par les cartons de Teller: dépistage de l'amblyopie du nourrisson et du jeune enfant ?
J. Fr. Ophtalmol., 1995; 18:8/9,510-515.

89. Teller D, MacDonald M, Preston K, Sebris S, Dobson V.
Assessment of visual acuity in infants and children: the acuity card procedure.
Dev. Med. Child. Neurol., 1986; 28:779-789.

90. Thouvenin D, Lesueur L, Gajan B, Nardin M, Arne J.
Influence du traitement sur l'évolution sensorielle des cataractes de l'enfant.
Bull. Soc. Ophalmol. Fr., 1994; XCIV, 201-209.

91. Tuchman- Duplessis H, Auroux M, Haegel P.
Embryologie.
Tome 3. 3° édition, Masson, Paris.1982.

92. Valdiguie V.
Les cahiers de l'intégration.
Réadaptation 1998 ; 455.

93. Vigneron M.
Scolariser un enfant handicapé.
Réadaptation 1991 ; 380.

94. Vital- Durand F, Ayzac L.
Tackling amblyopia in human infants.
Eye, 1996; 10: 239-244.

95. Vital- Durand F, Cottard M.
La technique du regard préférentiel:matériel et procédure de bébé vision.
J. Fr. Ophtalmol., 1985; 8, 3:267-272.

96. Vital- Durand F, Hullo A.
La mesure de l'acuité visuelle du nourrisson en six minutes : les cartes d'acuité de Teller.
J. Fr. Ophtalmol., 1989 ; 12 :221-225.

97. Vivre le handicap en famille
Comme les autres, 1992 ; 113 : 2-5.

98. Von Noorden GK.
New clinical aspects of stimulus deprivation amblyopia.
Am. J. Ophtalmol. , 1981; 92:416-421.

99. Von Noorden GK, Attiah F.
Alternating penalization of amblyopia recurrence.
Am. J. Ophtalmol., 1986; 102:473-475.

100. Von Noorden G.K, Crawford M.L.J.
Morphological and physiological changes in the monkey visual system after short- term lid suture.
Invest. Ophthalmol., 1978; 17, 762-768.

101.Von Noorden G.K, Dowling J.E, Fergusson D.C.
Experimental amblyopia in monkeys.
Behavioural studies of stimulus deprivation.
Amblyopia Arch. Ophotalmol., 1970; 84: 206.

102. Vutova K, Peicheva Z, Popova A, Markova N, Mincheva N, Todorov T.
Congenital toxoplasmosis: eye manifestations in infants and children.
Ann. Trop. Pediatr., 2002 ; 3, 213-218.

103. Weiss J B.
A propos du matériel édité par le CERES.
J. Fr. Orthopt. ,1988 ; 20 :124-139.

104. Wirth M G, Russel-Eggitt I, Craig J, Elder J, Mackey D.
Aetiology of congenital and paediatric cataract in an Australian population.
British journal of ophthalmology, 2002; 86; 782-7786.

Nom : Bimbault- Vergnaud Prénom : Anne

Titre de Thèse :

Prise en charge extra hospitalière d'un jeune enfant atteint d'une cataracte congénitale bilatérale.

La prise en charge d'un enfant atteint de cataracte congénitale bilatérale s'est améliorée grâce aux progrès des techniques chirurgicales et des moyens optiques qui traitent l'aphakie. Les institutions proposent parallèlement des structures pour faciliter l'intégration de l'enfant. Le CDES désigne les établissements ou services qui dispensent l'éducation spéciale correspondant aux besoins de l'enfant; il attribue en outre les aides financières. Le SESSAD permet d'accompagner le développement général et visuel de l'enfant et propose un accompagnement spécifique aux parents dans la relation avec leur enfant. L'Education Nationale, par diverses possibilités de scolarisation, s'adapte aux besoins spécifiques de l'enfant. Il est important que les médecins connaissent ces organismes pour pouvoir orienter les familles vers eux.

Mots clés

Cataracte congénitale bilatérale
CDES
SESSAD
Education Nationale