

Neuropathie optique : vie quotidienne, aides visuelles, éducation et rééducation basse vision

X. Zanlonghi, A. Melusson, T. Bizeau, N. Rousseau, C. Bouaud, L. Gerard, C. Werner

Clinique Jules Verne, Centre de compétence maladie rare, Nantes
dr.zanlonghi@ophthalmia.fr

Définition du handicap et de la basse vision

Selon l'OMS, « le handicap visuel est la résultante de la déficience visuelle », conséquente à une pathologie oculaire, héréditaire ou favorisée par des facteurs externes⁽¹⁾.

Dans la pratique, en santé oculaire, « basse vision » a un sens spécifique défini par l'OMS, comme suit : « Une

personne ayant une basse vision est celle qui a une déficience de la fonction visuelle parfois même après traitement et/ou une correction courante de sa réfraction, et a une acuité visuelle de moins de 3/10 à la perception lumineuse, ou a un champ visuel de moins de 10 degrés du point de fixation, mais qui utilise ou pourrait être potentiellement capable d'utiliser, sa vision pour planifier et/ou exécuter une tâche ».

La Classification Internationale des maladies (CIM10) détaille les différents degrés de déficience visuelle (Tableau 1).

En France, la cécité légale est subdivisée dans le guide-barème (Décret 2007-1574 du 6 novembre 2007 modifiant l'annexe 2-4 du code de l'action sociale et des familles établissant le guide-barème pour l'évaluation des déficiences et incapacités des personnes handicapées) en :

- **cécité complète** : sont atteints de cécité complète ceux dont la vision est abolie ($v = 0$) au sens absolu du terme avec abolition de la perception de la lumière ;
- sont considérés comme atteints de **quasi-cécité** ceux dont la vision centrale est égale ou inférieure à 1/20 d'un œil, celle de l'autre étant inférieure à 1/20, avec déficience des champs visuels périphériques lorsque le champ visuel n'exécède pas 20° dans le secteur le plus étendu ;

Le guide barème donne un taux médical d'incapacité calculé selon l'atteinte de l'acuité visuelle corrigée. Une acuité ne dépassant pas 3/10 sur chaque œil donne un taux de 50% début des droits sociaux, une acuité ne dépassant pas 1/10 sur chaque œil donne un taux de 80% donnant droit à une carte d'invalidité. Il convient également de réaliser le champ visuel en binoculaire selon la technique d'Esternan⁽²⁾ et d'utiliser un

Acuité visuelle de loin avec la « correction portée »			
Code CIM 10	Catégorie	Inférieure à :	Egale ou supérieure à :
H54.3 Déficience visuelle légère ou absente, binoculaire	Déficience visuelle légère ou absente 0		6/18 3/10 (0.3) 20/70
H54.2 Déficience visuelle modérée, binoculaire	Déficience visuelle modérée 1	6/18 3/10 (0.3) 20/70	6/60 1/10 (0.1) 20/200
H54.1 Déficience visuelle sévère, binoculaire	Déficience visuelle sévère 2	6/60 1/10 (0.1) 20/200	3/60 1/20 (0.05) 20/400
H54.0 Cécité, binoculaire	Cécité 3	3/60 1/20 (0.05) 20/400	compte les doigts (CLD) à 1 mètre. 1/60 1/50 (0.02) 5/300 (20/1200)
H54.0 Cécité, binoculaire	Cécité 4	compte les doigts (CLD) à 1 mètre. 1/60 1/50 (0.02) 5/300 (20/1200)	Perception lumineuse
H54.0 Cécité, binoculaire	Cécité 5	Pas de perception lumineuse	
	9	Indéterminé ou non spécifié	

Tableau 1 : Catégories de déficiences visuelles binoculaires (<http://www.who.int/blindness/fr/>)

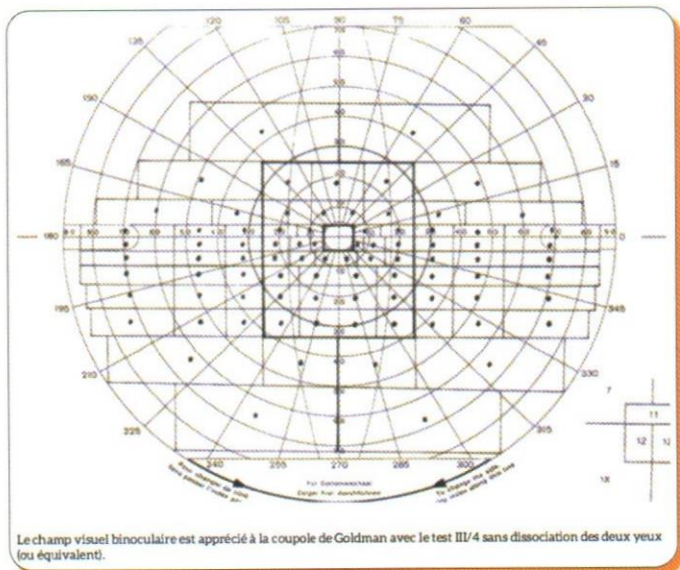


Figure 1 : Schéma officiel de champ visuel binoculaire⁽³⁾

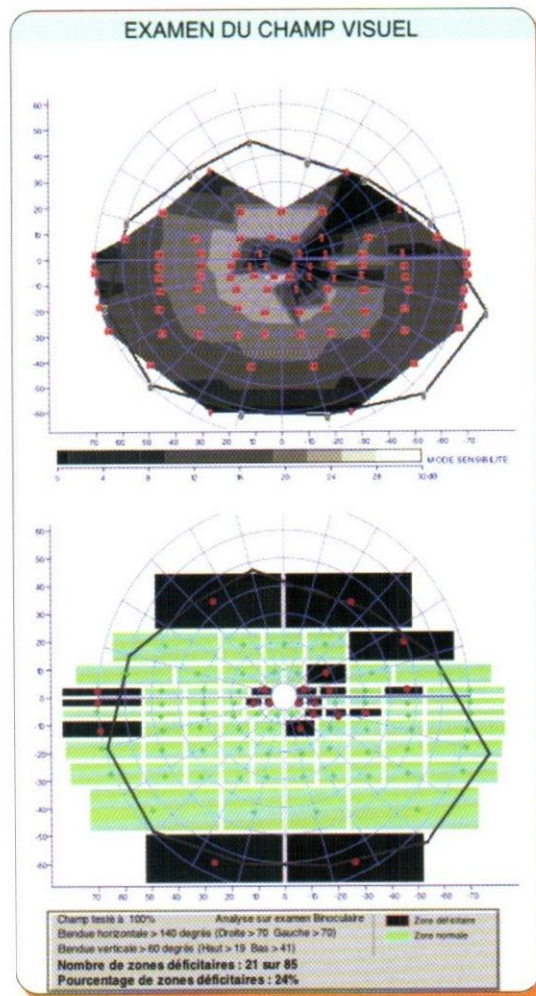


Figure 2 : Champ visuel binoculaire avec simulation du déficit visuel : neuropathie optique bilatérale compressive par méningiome : taux médical d'incapacité de 21%

Volet 2

Compte rendu type pour un bilan ophtalmologique à joindre au certificat médical destiné à la Maison départementale des personnes handicapées

Nom : _____ Prénom : _____ Âge : _____

Diagnostic principal : _____

Pathologies associées : _____

Lacuité visuelle de loin doit être mesurée avec la meilleure correction optique tolérée (en dehors de tout système optique grossissant) et transposée en système décimal. Lacuité visuelle de lecture doit être mesurée avec l'addition liée à l'âge et en lecture fluide.

Acuité visuelle avec correction : Œil droit Œil gauche

- de loin (équivalent échelle de Monoyer)
- de lecture (équivalent échelle de Parinaud à 40 cm)

Remarque : les éléments suivants sont particulièrement importants à renseigner dans la mesure où ils apportent des éléments complémentaires sur l'importance de l'atteinte visuelle.

Le champ visuel binoculaire est-il normal ? Oui Non (compléter le tracé au verso)

La vision des couleurs est-elle normale ? Oui Non (préciser)

La sensibilité aux faibles contrastes est-elle normale ? Oui Non (préciser)

Autres signes cliniques : (préciser)

- Nystagmus Oui Non
- Diplopie Oui Non
- Photophobie Oui Non
- Cécité nocturne Oui Non
- Présence d'hallucinoïses Oui Non

Évolution prévisible des troubles : amélioration stabilité aggravation non définie

Si amélioration : Dans quel délai ? _____ Comment ? _____

Retentissement fonctionnel des troubles visuels sur la vie personnelle, sociale et/ou professionnelle : questionnaire pratique

- Difficultés dans : (cocher si nécessaire le besoin de tierce personne)

- La lecture et l'écriture ?	<input type="checkbox"/> Oui	<input type="checkbox"/> Non	tierce personne
- La reconnaissance des visages à 1 m ?	<input type="checkbox"/> Oui	<input type="checkbox"/> Non	tierce personne
- Les gestes de la vie quotidienne ? (ex : préparation et prise des repas...)	<input type="checkbox"/> Oui	<input type="checkbox"/> Non	tierce personne
- Utilisation du téléphone et appareils de communication ?	<input type="checkbox"/> Oui	<input type="checkbox"/> Non	tierce personne
- Adresse gestuelle ? (ex : tendance à casser, verser à côté, renverser, se cogner)	<input type="checkbox"/> Oui	<input type="checkbox"/> Non	tierce personne
- Les déplacements intérieurs ?	<input type="checkbox"/> Oui	<input type="checkbox"/> Non	tierce personne
- Les déplacements extérieurs ?	<input type="checkbox"/> Oui	<input type="checkbox"/> Non	tierce personne
- Nécessité d'aides techniques spécialisées ? (optique, canne blanche, autres...) Oui Non

Préciser : _____

• Incompréhension des difficultés visuelles par les tiers ? Oui Non

• Autres difficultés : _____

À _____ le _____ Cachet

Signature : _____

Figure 3 : Le nouveau certificat ophtalmologique MDPH



Figure 4 : La nouvelle carte mobilité inclusion qui remplace la carte d'invalidité, la carte de priorité, la carte européenne de stationnement.



Figure 5 : Les anciennes cartes

Goldmann manuel ou un appareil de champ visuel semi-automatique avec des index III/4e et en binoculaire (**Figure 1**), chaque point non vu en index Goldmann III/4e donne 1% d'incapacité (**Figure 2**).

Principe de prise en charge des patients déficients visuels par neuropathie optique

La loi du 11 février 2005 définit le handicap : « constitue un handicap toute limitation d'activité ou restriction de participation à la vie en société subie dans son environnement par une personne en raison d'une altération substantielle, durable ou définitive d'une ou plusieurs fonctions physiques, sensorielles, mentales, cognitives ou psychiques, d'un polyhandicap ou d'un trouble de la santé invalidant ». Cette loi a créé les Maisons départementales des personnes handicapées, chargées de l'accueil et de l'accompagnement des personnes handicapées et de leurs proches <http://www.cnsa.fr/>. A partir du certificat médical ophtalmologique (**Figure 3**), la MDPH de chaque département, prend les décisions relatives à l'ensemble des droits de la personne handicapée. Elle accorde par exemple la nouvelle carte mobilité inclusion (CMI) qui remplace depuis début 2017 les anciennes cartes d'invalidité et de stationnement (**Figures 4, 5**).

Cette même MDPH accorde des prestations attribuées aux enfants handicapés l'**allocation d'éducation de l'enfant handicapé** (AEEH), et aux adultes l'**allocation pour adulte handicapé** (AAH). Elle accorde la **prestation de compensation du handicap** (PCH) qui permet le versement d'aides de différentes nature, en fonction des besoins de la personne handicapée. Elle accorde également pour les patients travaillant, le statut de Travailleur Handicapé (RQTH).

De son côté, pour la scolarité, l'Education Nationale a mis en place des dispositifs d'intégration collectif, ULIS école, ULIS collège, ULIS lycée.

Dans le cadre du travail, l'adaptation du poste de travail se fait en lien avec le médecin du travail et l'AGEFIPH (www.agefiph.fr) pour le secteur privé, les médecins de prévention et le FIPHP (www.fiphp.fr) pour les fonctionnaires et assimilés.

Pour les personnes de plus de 60 ans, c'est le Conseil Général qui gère non plus le handicap mais la dépendance au travers du dispositif de l'Aide Personnalisée à l'Autonomie (APA).

L'assurance maladie⁽⁴⁾

Les ALD non exonérantes et déficience visuelle par neuropathie optique

Les affections de longue durée (ALD) non exonérantes sont définies par l'article L.324-1 du code de la sécurité sociale.

Ce sont des affections qui nécessitent une interruption de travail ou des soins continus d'une durée prévisible égale ou supérieure à six mois mais qui n'ouvrent pas droit à l'exonération du ticket modérateur. En pratique vous faites un arrêt de travail de plus de 6 mois par exemple pour un adulte devenant brutalement déficient de neuropathie optique de Leber.

Affection Longue Durée (ALD) exonérante et déficience visuelle

Les ALD sont des affections comportant un traitement prolongé et une thérapeutique particulièrement coûteuse. Cette ALD nécessite l'établissement d'un **protocole de soins définissant le parcours de soins** souhaitable pour le malade.

Nous retrouverons principalement des déficiences visuelles dans les ALD du **Tableau 2**.

Numéro ALD	Nom de l'ALD	Nombres de personnes atteintes en France au 31/12/2013	Age moyen	Type de déficience visuelle possible
8	Diabète de type 1 et diabète de type 2	2 250 760	66 ans	Neuropathie optique (NO) avec Perte de vision centrale
9	Forme grave des affections neurologiques et musculaires, épilepsie grave	263 070	46 ans	Atteinte de l'oculomotricité NO
17	Maladies métaboliques héréditaires	63 360	48 ans	Atteinte neurovisuelle parfois NO
25	Sclérose en plaques	75 330	50 ans	Atteinte de l'oculomotricité NO
29	Tuberculose active	11 990	51 ans	Traitement en cours par myambutol
30	Tumeur maligne	1 992 380	67 ans	Atteinte visuelle très variable avec parfois des NO
31	Affections dites « hors liste »	640 660	55 ans	Pathologies avec atteinte centrale (NO, ...)

Tableau 2 : Déficiences visuelles par neuropathie optique dans les ALD

Source : <http://www.ameli.fr/l-assurance-maladie/statistiques-et-publications/donnees-statistiques/affection-de-longue-duree-ald/prevalence/frequence-des-ald-au-31-12-2013.php>

»»» L'invalidité "SECURITE SOCIALE"

L'invalidité est la perte de la capacité de travail ou de gain mettant le sujet hors d'état de se procurer, dans une profession quelconque, un salaire supérieur au tiers de la rémunération normale correspondant à l'emploi qu'il occupait avant la date de l'arrêt de travail ayant entraîné l'état d'invalidité.

L'évaluation de l'importance de l'invalidité est de la responsabilité du médecin conseil de l'organisme d'assurance maladie. Le classement se fait en 3 catégories :

- **catégorie 1** : l'invalidé est capable d'exercer une activité rémunérée au tiers de ses capacités antérieures (dans ce cas la pension sera égale à 30% de son salaire annuel moyen),
- **catégorie 2** : l'invalidé est absolument incapable d'exercer une activité professionnelle quelconque (dans ce cas la pension est égale à 50% de son salaire annuel moyen),
- **catégorie 3** : l'invalidé est absolument incapable d'exercer une activité professionnelle quelconque et, en outre, dans l'obligation d'avoir recours à l'assistance d'une tierce personne pour effectuer les actes ordinaires de la vie. (dans ce dernier cas, le montant de la pension équivaut à celui d'une pension de 2^{ème} catégorie augmenté d'un montant forfaitaire, appelé « majoration pour tierce personne »).

Les aides techniques et pratique^(5,6)

Les aides techniques, optiques, électroniques, informatiques, sont variées et nombreuses. Nous retiendrons tous les systèmes grossissants, double foyer microscopique (**Figure 6**), loupes (**Figure 7**), système télescopique, filtres sélectifs (**Figure 8**), loupe électro-



Figure 6 : Double foyer microscopique

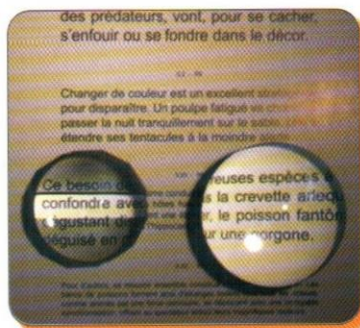


Figure 7 : Loupes à fond clair

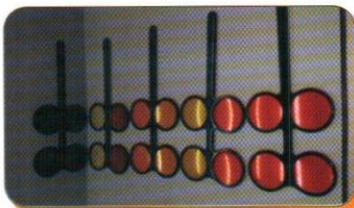


Figure 8 : Filtres sélectifs

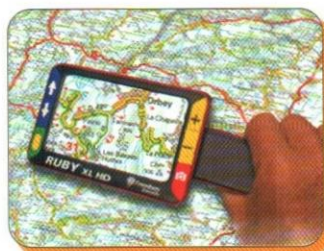


Figure 9 : Loupe électronique

Grossissements de 2X à 15X.

En général, les équipements se font en monoculaire, que ce soit en verres plein champ ou en double-foyer, sauf dans les cas où le grossissement demandé est inférieur à 2,5X, voire 3X maximum et permet une vision binoculaire (Crédit LISSAC).

Grossissements : 2X à 6X

Activité : vision de près.

Ce sont des loupes à poser, elles permettent de lire en les déplaçant sur le support à lire (livre, BD, etc...). Ce sont des systèmes très lumineux, les plus utilisés, chez l'enfant et les adultes.

Filtres sélectifs avec différents revêtements teintés et différentes variations d'absorption de lumière, gradués en absorption entre 0 et 5. Une réduction importante des réflexions et augmentation des contrastes accrus grâce à la polarisation est possible. Sur le plan fonctionnel, ils favorisent la perception des contrastes et/ou limitent les éblouissements. Ils doivent être systématiquement proposés. Les filtres sont indissociables des montures couvrantes <https://www.eschenbach-optik.com>. Penser aux montures adaptées aux sports (piscine, ..) www.demetz.fr

Grossissements de 4X à 8X,

S'utilise soit comme une loupe avec une poignée, nécessitant une bonne maîtrise pour la mise en point, soit à poser ou la distance est constante entre le texte et la caméra afin de produire une image nette sur l'ensemble de l'écran.

De plus en plus utilisée dès le collège, pour les déficiences visuelles de moyenne importance.

Tableau 3 : Les grandes catégories d'aides techniques « optiques, électroniques, informatiques » utilisables dans les neuropathies optiques avec déficience visuelle

nique (**Figure 9**) vidéo-agrandisseur, tablette, synthèse vocale, logiciel spécialisé type zoomtext, voxweb.

Les aides pratiques sont toutes les aides qui ne sont pas visuelles dont peut avoir besoin un enfant ou un adulte mal-

voyant ou aveugle. Elles sont souvent dérivées d'une approche ergonomique, et ont pour but en général de faciliter les Activités de la Vie quotidienne, les apprentissages éducatifs et scolaires. On trouvera des éclairages spécifiques, pupitre, jeux, montre parlante, ...

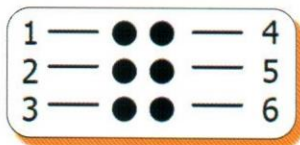


Figure 10 : Cellule (caractère) de 6 points

Notation LogMAR	Parinaud valeur approchée	Acuité en Snellen	Acuité visuelle en notation Monoyer	Acuité visuelle en notation décimale	Grossissement /0,25m	ARIAL	Phrase en ARIAL
0,8	10	20/125	1,6/10	0,16	2,5X	20	Le cirque est installé

Figure 11 : Arial 20 limite entre le braille et le noir

■ Le braille

Basé sur la discrimination d'une cellule de 6 points (Figure 10), le braille est utilisé dans pratiquement tous les pays du monde. Le braille n'est pas une nouvelle langue mais juste un code tout comme le morse. Le braille ne nécessite pas de réapprendre de nouveaux mots, une nouvelle grammaire, une nouvelle syntaxe. Le recours au braille est plus fréquent chez l'adulte jeune. Contrairement à une idée reçue, il ne faut pas faire apprendre le braille « à l'avance ». Par contre l'apprentissage du braille demande des **pré-requis psychoteurs** : latéralisation, structuration de l'espace, acquisition du sens du rythme.

La limite entre une écriture en braille et en noir se situe au niveau d'une police Arial en corps 20 (Figure 11)

■ La canne blanche

La canne blanche est une aide technique proposée aux personnes déficientes non voyantes et aux personnes malvoyantes. Les instructeurs de locomotion sont habilités à définir le type de canne, quel en sera l'usage (déplacement nocturne,...) et de proposer un apprentissage si nécessaire.

■ Le chien-guide

Les chiens-guides sont proposés à des personnes aveugles et malvoyantes dès l'âge de 16 ans. Le chien est un très bon vecteur de communication-socialisation. La demande est à faire auprès d'une école de chien-guide. Le médecin référent de cette école demandera un dossier ophtalmologique assez proche du dossier MDPH. Il s'assure également auprès du médecin généraliste de la stabilité psychologique du demandeur et l'absence d'addiction. ■

Liens d'intérêts : aucun

RÉFÉRENCES dans l'ordre d'apparition dans le texte

- 1- Safran A.B., Assimacopoulos A. Le handicap visuel. Déficiences ignorées et troubles associés. Ed MASSON, Paris, 1997, 262p
- 2- Esterman B. Functional scoring of the binocular field. *Ophthalmology*, 1982, 89, 1226-1234
- 3- Le nouveau certificat MDPH : <http://www.cnsa.fr/actualites-agenda/actualites/formulaire-et-certificat-medical-les-nouveaux-documents-de-demande-a-la-mdph>
- 4- Zanlonghi X., Quiton-Fantoni S. L'aptitude visuelle : l'œil sain, l'œil opéré, l'œil pathologique. *Rapport des Sociétés d'Ophtalmologie*, Ed Lamy Marseille, 2013, 496p
- 5- Kovarski C. La malvoyance chez l'adulte : la comprendre, la vivre mieux. Ed - Vuibert, Paris 2007 - 399p
- 6- Robert P-Y. Déficiences visuelles, Rééducations et Réadaptations. 2ème Rapport de la Société française d'ophtalmologie, Ed Masson, 2017, 304p