
Recommandations

Quelles que soient la nature et la gravité du déficit visuel, tous les auteurs s'accordent à dire que le handicap visuel est susceptible d'affecter le développement de l'enfant et de diminuer ses performances à l'âge scolaire ; ils soulignent donc la nécessité d'évaluer précocement la fonction visuelle de tous les enfants. Une des caractéristiques essentielles des déficits visuels du jeune enfant tient au fait que leurs conséquences économiques et sociales peuvent perdurer sur tout l'horizon de vie lorsqu'ils ne sont pas pris en charge à temps. L'évaluation de ces conséquences en est rendue d'autant plus difficile, et ceci peut être un facteur explicatif du très faible développement des études en la matière. Pour autant, il est tout à fait indispensable de fixer les enjeux économiques de ce type de troubles dont l'ampleur pourrait éclairer les décideurs publics.

Pour améliorer la situation des déficits visuels du jeune enfant en France, il importe que les acteurs de santé comme le public soient informés et sensibilisés aux problèmes de vision chez l'enfant, et les professionnels de santé spécialement formés à l'ophtalmologie pédiatrique. Il s'agit en effet de dépister les anomalies visuelles le plus tôt possible dans l'enfance, aux âges de la vie les plus propices, à travers un aménagement des examens déjà prévus par le législateur. La prise en charge thérapeutique des déficits apparaît nécessairement précoce, adaptée, et globale quand les déficits visuels sont lourds. Enfin, des recherches doivent être développées, notamment pour évaluer en France les prévalences des déficits visuels de l'enfant, mettre au point des outils de dépistage et évaluer l'efficacité et le coût des protocoles de dépistage et de prise en charge des déficits visuels.

Former et informer

FORMER LES PROFESSIONNELS DE SANTÉ A L'OPHTALMOLOGIE PÉDIATRIQUE

La formation à l'ophtalmologie pédiatrique des professionnels en charge de la santé de l'enfant est actuellement insuffisante. Le groupe d'experts recommande de former les médecins généralistes et les pédiatres, dans le cadre des formations médicales initiale et continue, à l'ophtalmologie pédiatrique. Il recommande en particulier d'inclure dans le cursus des études médicales une introduction à la physiopathologie et à la recherche des amétropies, amblyopies et autres défauts de vision, et de former les pédiatres au dépistage, à la naissance, des anomalies oculopalpébrales. Il serait également important

d'informer les pédiatres et les médecins généralistes de la symptomatologie du rétinoblastome, du glaucome congénital, de la cataracte congénitale et de la microphthalmie.

Le groupe d'experts recommande que le cursus des ophtalmologistes inclue un enseignement sur les pathologies héréditaires responsables de déficits visuels chez l'enfant, et que la formation lors de l'internat comprenne un semestre d'ophtalmologie pédiatrique.

Le groupe d'experts recommande que les orthoptistes et les opticiens bénéficient d'une formation commune à la mesure des troubles de la réfraction chez le nourrisson et le jeune enfant. Les opticiens devraient par ailleurs être formés aux techniques particulières d'équipement optique des enfants.

INFORMER ET SENSIBILISER LES ACTEURS DE SANTÉ ET LE PUBLIC AUX PROBLÈMES DE VISION CHEZ L'ENFANT

La résolution du problème de santé publique que représentent en France les déficits visuels chez l'enfant nécessite un effort d'information et de sensibilisation des acteurs professionnels et du public.

Le groupe d'expert recommande d'informer et de sensibiliser les différents acteurs en charge des enfants (professionnels de santé, membre des associations, enseignants...), ainsi que le public, aux problèmes de vision chez l'enfant et à l'intérêt de leur prise en charge précoce sur le développement ultérieur de l'enfant. Leur attention doit être attirée sur les relations entre retards développementaux et déficits perceptifs : l'existence de difficultés de lecture (dyslexie) ou de parole (dysphasie développementale), de maladresses du geste (dyspraxie) ou de défauts d'apprentissage (dissonances cognitives) peut en effet être due à un déficit visuel chez l'enfant, qu'il convient de rechercher par un examen ophtalmologique. Le groupe d'experts recommande également que soient mises en place, par voie de presse écrite ou audiovisuelle, des campagnes de prévention des accidents domestiques à l'origine de déficits visuels sévères.

Dépister les déficits visuels du jeune enfant

EFFECTUER UN DÉPISTAGE PRÉNATAL DES ANOMALIES VISUELLES SÉVÈRES

Les progrès de la génétique et de l'imagerie prénatale autorisent la mise en place du diagnostic prénatal pour de nombreux désordres visuels héréditaires graves. Deux situations peuvent être envisagées.

La première est la situation de risque connu, dans laquelle des antécédents familiaux de malvoyance héréditaire sont identifiés en début de grossesse. Le

d'effectuer un interrogatoire à la recherche d'antécédents de troubles visuels sévères (cécité, malvoyance profonde) dans la fratrie et chez les ascendants directs des deux conjoints. Dans le cas où le médecin estime qu'il existe un risque que l'enfant à venir soit atteint d'un déficit visuel sévère, la future mère devra être adressée à une consultation de génétique.

Si l'affection visuelle résulte de l'altération d'un gène connu (cas de l'amaurose de Leber, de l'anomalie de Rieger...), le diagnostic prénatal pourra être organisé à la 11^e semaine d'aménorrhée. Si le fœtus est reconnu atteint d'une pathologie grave, les parents pourront, conformément aux lois de la bioéthique stipulant qu'une interruption de grossesse se justifie en cas de handicap « d'une particulière gravité sans possibilité thérapeutique », prendre la décision d'interrompre ou non la grossesse.

La deuxième situation est celle de la découverte fortuite d'une malformation oculaire sévère lors de l'échographie de la 20^e semaine. Si cette malformation est grave et de mauvais pronostic visuel, avec parfois le risque de malformation cérébrale associée, les parents pourront décider de la poursuite ou de l'interruption de la grossesse après une réflexion menée avec le généticien et l'ophtalmologiste. Le groupe d'experts recommande que la recherche de malformations oculaires (anophtalmie, microophtalmie sévère, kyste colobomateux) fasse partie du dépistage échographique effectué vers la 20-22^e semaine.

AMÉLIORER LE DÉPISTAGE DES ANOMALIES OCULAIRES À LA NAISSANCE

Différentes anomalies oculaires (cataracte, glaucome, absence de paupières, colobome palpébral...) peuvent aboutir à une perte de la transparence des milieux et de l'intégrité des fonctions visuelles.

Le groupe d'experts recommande qu'une recherche d'anomalies oculaires soit, de façon systématique et rigoureuse, effectuée dès la naissance. Le pédiatre doit écarter les paupières du nourrisson et rechercher une anomalie des paupières, certaines malformations comme une anomalie de taille du globe oculaire, la présence d'une pupille blanche ou l'existence d'une opacité de la cornée.

Le groupe d'experts recommande que l'examineur indique le résultat de cette recherche sur la page « Période néonatale » figurant dans le carnet de santé, ainsi que dans le certificat dit « du 8^e jour », établi obligatoirement au cours des huit premiers jours. À cet effet, une case « Anomalies oculopalpébrales » devrait être introduite dans ces deux documents.

RECHERCHER LES DÉFICITS VISUELS LORS DE L'EXAMEN SYSTÉMATIQUE DU 4^E MOIS

L'examen du 4^e mois, qui ne donne pas lieu à un certificat de santé obligatoire, demande au médecin chargé du suivi de l'enfant de notifier la présence ou non

d'un strabisme ou d'un nystagmus, ainsi que celle d'une anomalie de la poursuite oculaire. La réalisation d'un examen oculaire plus complet à cet âge pourrait permettre de dépister d'autres anomalies (rétinoblastome, glaucome, cataracte congénitale...), non décelables auparavant ou apparues depuis la naissance. La découverte d'une pathologie oculaire grave peut nécessiter l'orientation de l'enfant vers une structure d'éducation spécialisée et implique la mise en place d'un conseil génétique en cas de projet par les parents d'une nouvelle grossesse. Par ailleurs, le rétinoblastome (en raison de son influence sur le pronostic vital de l'enfant), le glaucome (en raison du risque de cécité) et la cataracte sont des urgences thérapeutiques nécessitant une prise en charge immédiate.

Le groupe d'experts recommande que soit introduite, dans le cadre de l'examen du 4^e mois dont les résultats figurent dans le carnet de santé, une rubrique individualisée, intitulée « Recherche d'anomalies oculaires », et contenant les items suivants : anomalie de la fixation ou de la poursuite oculaire, présence d'un strabisme et d'un nystagmus, d'une pupille blanche (suspicion de cataracte ou de rétinoblastome), d'une cornée opaque (suspicion de glaucome) ou d'anomalies de taille du globe oculaire (suspicion de glaucome ou de microphthalmie).

EFFECTUER UN DÉPISTAGE DES ANOMALIES VISUELLES ENTRE 9 ET 12 MOIS

Entre 9 et 12 mois, le comportement visuel de l'enfant devient accessible à une évaluation et donc au dépistage d'éventuels déficits. Cet âge présente plusieurs caractéristiques qui en font une période particulièrement propice au dépistage.

Tout d'abord, l'enfant, en confiance dans les bras de sa mère, se prête bien aux examens qui n'exigent de lui qu'un comportement peu élaboré, restreint à la fixation. Selon les phases de son développement psychologique, les capacités attentionnelles de l'enfant ne s'investissent en effet pas sur les mêmes objets. Ainsi, entre 4 mois et 1 an, l'examineur peut aisément obtenir une attention visuelle soutenue. Plus tard, l'enfant, explorant sans cesse son environnement, adoptera souvent des attitudes de refus et de défense qui rendront l'examen plus difficile et incertain.

L'examen ophtalmologique devient parlant entre 9 et 12 mois, certains symptômes apparaissant de façon plus évidente. Ainsi, les strabismes à petit angle (microstrabismes), aussi amblyogènes que les strabismes manifestes, peuvent être mis en évidence avec le test de l'écran, qui devient praticable à cet âge en raison de la stabilité de la fixation.

Détecter et traiter un déficit visuel durant cette période, que l'on sait associée à une efficacité thérapeutique maximale, permet, en restaurant l'acuité visuelle de l'œil atteint, d'éviter l'installation d'une amblyopie ; de plus, une amblyopie déjà présente peut, dans cette tranche d'âge, être intégralement

récupérée par un traitement souvent simple à mettre en œuvre (correction optique accompagnée ou non d'une occlusion).

Enfin, l'existence d'un bilan au cours du 9^e mois, faisant l'objet de l'établissement d'un certificat de santé obligatoire, est un dernier élément plaidant en faveur de la réalisation d'un dépistage systématique des troubles visuels durant cette période.

Le groupe d'experts recommande que la présence de troubles visuels soit systématiquement recherchée chez l'enfant âgé de 9 à 12 mois. Le pédiatre comme le médecin généraliste en charge de la santé de l'enfant peuvent facilement réaliser un premier dépistage à la recherche d'un déséquilibre oculomoteur apparent (strabisme ou nystagmus) ou d'une anomalie organique (cataracte, rétinoblastome, opacité cornéenne...), à l'aide d'une simple source lumineuse (lampe de poche, ophtalmoscope).

L'examen doit être complété par la recherche de troubles de la réfraction (hypermétropie, myopie, astigmatisme), d'autres anomalies organique (rétinopathies) et de certains strabismes (microstrabismes, strabismes latents...). Le groupe d'experts attire l'attention sur le bénéfice médical d'un dépistage précoce des anomalies visuelles, chez les enfants âgés de 9 à 12 mois, par une mesure de la réfraction par skiascopie, un examen du fond d'œil et un bilan orthoptique (test de l'écran) effectués par un ophtalmologiste.

Pour assurer un suivi adéquat de l'enfant, les résultats de ce dépistage entre 9 et 12 mois doivent être reportés, dans leur intégralité, dans son carnet de santé. Le groupe d'experts recommande la création, à cet effet, d'une rubrique « Examen de la réfraction et du fond d'œil sous cycloplégique » dans la partie « Examens complémentaires » du bilan du 9^e mois, en remplacement de la rubrique « Évaluation quantitative de l'acuité visuelle ODOG », cette mesure n'étant pas toujours suffisamment précise chez un enfant si jeune et ne permettant pas, à elle seule, de poser un diagnostic.

Les ophtalmologistes sont, dans l'éventualité d'un dépistage des troubles visuels chez l'enfant de 9 à 12 mois, trop peu nombreux en France pour assurer chaque année l'examen des 750 000 enfants de cette classe d'âge. Le groupe d'expert propose d'élargir à d'autres professionnels que les ophtalmologistes, et en particulier aux orthoptistes, le soin d'effectuer les examens complémentaires des anomalies visuelles entre 9 et 12 mois. De par leurs compétences¹, les orthoptistes semblent en effet capables de réaliser un bilan complet de la vision du nourrisson, comprenant des examens orthoptiques, une mesure de la réfraction et la recherche d'éventuelles anomalies organiques. Ce dépistage

1. Jusqu'à récemment, seuls les ophtalmologistes étaient habilités à pratiquer la mesure de la réfraction, ce test invasif nécessitant l'utilisation d'un cycloplégique pour bloquer l'accommodation. Une modification récente (2 juillet 2001) du décret de compétence des orthoptistes les autorise désormais à pratiquer des tests de mesure de la réfraction après prescription médicale.

conduirait les orthoptistes non pas à prescrire une prise en charge, mais à adresser l'enfant à un ophtalmologiste, pour diagnostic.

EVALUER QUANTITATIVEMENT L'ACUITÉ VISUELLE DÈS L'ÂGE DE 30 MOIS

Dès 30 mois, l'enfant est en mesure de répondre, verbalement, aux tests morphoscopiques (reconnaissance d'images). Son acuité visuelle peut donc être évaluée, cette mesure devant permettre de dépister, évaluer quantitativement et prendre en charge, avec un bon taux de récupération, les amblyopies fonctionnelles non détectées auparavant ou apparues depuis l'âge de 9-12 mois (les amblyopies se développent en général entre 9 et 30 mois).

Actuellement, les amblyopies fonctionnelles sont de façon majoritaire détectées entre 3 et 5 ans, lors de l'examen réalisé en maternelle. Le groupe d'experts recommande que l'acuité visuelle des enfants soit évaluée, par des tests morphoscopiques, dès l'âge de 30 mois, c'est-à-dire en 1^e année de maternelle ; en l'absence de scolarisation, ce dépistage devrait être proposé dans les centres de Protection maternelle et infantile.

Le groupe d'experts recommande que l'examen oculaire prévu dans le cadre du bilan de santé réalisé au cours de la 4^e année soit conservé, fond d'œil compris. Les résultats doivent intégralement figurer dans le carnet de santé de l'enfant.

ASSURER LE SUIVI DES ENFANTS À RISQUE D'ANOMALIES VISUELLES

Les facteurs de risque de déficits visuels sont en premier lieu la grande prématurité (durée de gestation inférieure ou égale à 33 semaines) et le petit poids de naissance ($\leq 1\ 500$ grammes). Le groupe d'experts recommande que les enfants nés très prématurément ou avec un petit poids bénéficient d'un suivi renforcé au niveau visuel, permettant d'améliorer le dépistage précoce d'éventuelles anomalies visuelles, et en particulier de la rétinopathie du prématuré.

Un certain nombre d'autres situations à risque visuel plus ou moins élevé ont été identifiées : exposition *in utero* à certains agents infectieux ou à des toxiques, anomalie chromosomique, antécédent familial de déficit visuel (en particulier dans le cas des pathologies visuelles héréditaires graves), atteinte cérébrale, malformation crânienne (craniosténose), surdité ou bien encore déficit neurologique. Le groupe d'experts recommande d'attirer l'attention des professionnels en charge de la santé des enfants sur l'existence d'un risque de déficit visuel accru au cours de ces pathologies plus générales.

Le groupe d'experts recommande également que les parents atteints d'un déficit visuel tel qu'une forte myopie ou un strabisme soient encouragés à faire régulièrement et précocement examiner leur enfant.

Prendre en charge les enfants porteurs d'un déficit visuel

PRENDRE EN CHARGE DÈS LA PREMIÈRE ANNÉE AMÉTROPIES, STRABISMES ET AUTRES DÉSORDRES OCULOMOTEURS, AFIN D'ÉVITER L'INSTALLATION D'UNE AMBLYOPIE

Les amétropies non corrigées sont la première cause de strabisme et d'amblyopie fonctionnelle. Le groupe d'expert recommande que toutes les amétropies soient prises en charge le plus rapidement possible, l'idéal étant d'intervenir pendant la période sensible, c'est-à-dire avant 1 an : toute anisométrie > 1 dioptrie, tout astigmatisme $> 1,5$ dioptries, toute hypermétropie $\geq 3,5$ dioptries et toute myopie $\geq 3,5$ dioptries² devront être pris en charge par une correction optique impliquant le port constant de lunettes et, dans certains cas (myopies, anisométries fortes, aphakie unilatérale), celui de lentilles de contact. Cette correction doit être associée, le cas échéant, au traitement de l'amblyopie fonctionnelle.

De même, la précocité de la prise en charge du strabisme et des autres désordres oculomoteurs, ainsi que de l'amblyopie fonctionnelle qui peut leur être associée, conditionne la qualité du résultat obtenu. Le groupe d'expert recommande que le traitement des désordres oculomoteurs intervienne avant l'âge de 3 ans, les études montrant que plus l'alignement des deux yeux a été obtenu tôt (vers 2 ans), plus la coopération binoculaire à terme est satisfaisante.

Strabisme, paralysie oculomotrice ou nystagmus peuvent également signifier l'existence d'une pathologie grave (lésion ou tumeur cérébrale, rétinoblastome, cataracte, amaurose de Leber, achromatopsie, albinisme). Le groupe d'expert recommande de chercher systématiquement l'étiologie de tout désordre oculomoteur, surtout s'il est d'apparition récente, et de mettre en œuvre une prise en charge dès le diagnostic posé.

PRENDRE EN CHARGE PRÉCOCEMENT ET DE MANIÈRE GLOBALE LES DÉFICITS VISUELS SÉVÈRES

Le traitement du glaucome congénital et de la cataracte congénitale est chirurgical et représente une urgence thérapeutique, afin de limiter les risques de cécité, d'une part, et de restaurer la transparence des milieux pour permettre le développement d'une vision normale. De même, la prise en charge médicale du rétinoblastome doit être immédiate si l'on veut sauvegarder le pronostic vital de l'enfant. Pour d'autres pathologies sévères, hors de toute ressource thérapeutique, une intervention précoce permet de favoriser le

2. Au-delà de cette valeur, les myopies sont à haut risque amblyogène ; toutefois, l'existence d'une myopie plus faible n'exclut pas la possibilité d'une correction optique.

développement moteur, cognitif et affectif des enfants porteurs de ces handicaps visuels souvent très sévères, et d'améliorer leur intégration. Les maladies rétiniennes et neuro-ophtalmologiques nécessitent ainsi une prise en charge éducative, rééducative et psychologique. Le groupe d'experts recommande que la prise en charge d'un déficit visuel lourd soit globale, c'est-à-dire qu'elle présente des dimensions orthoptique, psychomotrice, psychologique et orthophonique.

La rééducation basse vision en ophtalmologie pédiatrique doit permettre une bonne intégration sociale de l'enfant. Cette rééducation implique la participation de professionnels ayant bénéficié d'une formation spécifique (éducateurs spécialisés, instructeurs en locomotion, spécialistes de l'aide à la vie journalière...). La prise en charge doit quant à elle être organisée au plus près des lieux de vie de l'enfant, or de nombreuses villes sont dépourvues de structures adéquates. Le groupe d'experts recommande de structurer la rééducation basse vision sous forme de réseaux de prise en charge ou de réseaux de soins coordonnés placés sous la responsabilité d'un médecin.

AMÉLIORER L'ACCÈS AUX SOINS POUR TOUS LES TYPES DE DÉFICITS VISUELS

L'accès aux soins pourrait bénéficier d'une meilleure prise en charge financière des équipements optiques (lunettes, y compris les verres multifocaux, lentilles de contact) et des pansements occlusifs. Les aides optiques (loupes, télescopes) et électroniques (téléagrandisseurs) destinées aux enfants malvoyants permettent d'améliorer leur adaptation scolaire et leur intégration sociale. Le groupe d'experts recommande que l'ensemble de ces équipements fassent l'objet d'une prise en charge plus importante. Le groupe d'experts recommande également une meilleure application de la loi sur les handicaps concernant les équipements des lieux publics pour les malvoyants (éclairage, bandes de vigilance, systèmes sonores, transcriptions en braille).

INCITER LES INDUSTRIELS A MIEUX ADAPTER LES ÉQUIPEMENTS OPTIQUES AUX ENFANTS

Actuellement, les fabricants d'équipements optiques ne tiennent pas toujours suffisamment compte de la spécificité des équipements optiques chez le jeune enfant. Le groupe d'experts recommande que les lunettes soient mieux encore adaptées aux caractéristiques optiques, morphologiques et comportementales propres au jeune âge. Les verres pour enfants doivent également être taillés dans un matériau spécialement conçu pour eux, ayant une bonne résistance au choc et difficile à rayer.

Développer des recherches

DÉTERMINER LA PRÉVALENCE DES DÉFICITS VISUELS SÉVÈRES DE L'ENFANT EN FRANCE

On ne dispose en France que de données partielles concernant les déficits sévères définis par une acuité visuelle corrigée au meilleur œil inférieure à 0,3. Ces informations sont issues d'une étude ponctuelle, réalisée dans le cadre d'un réseau de recherche en Santé publique de l'Inserm, dans trois départements (Haute-Garonne, Isère, Saône-et-Loire) et sur dix générations d'enfants. Il est particulièrement important de poursuivre ces observations dans le temps et sur une base géographique fixe. Deux registres de déficiences de l'enfant en Haute-Garonne et en Isère répondent à ces exigences, mais la population couverte par ces structures ne représente qu'environ 3 % de la population nationale des enfants d'une tranche d'âge. Le groupe d'experts recommande de prévoir la mise en place, à l'échelon national, d'un système de recueil d'informations sur l'ensemble des cas de déficiences sévères. Un tel dispositif devrait permettre de suivre l'évolution de la prévalence de ce type de déficit et d'étudier leurs facteurs de risques, en particulier ceux pouvant faire l'objet d'une prévention. Une attention spéciale pourrait être apportée à rapprocher certains événements d'origine périnatale de la survenue d'un handicap visuel, afin de progresser plus avant dans la connaissance étiologique de ces déficits visuels sévères.

PRENDRE LA MESURE DU POIDS ÉCONOMIQUE DES DÉFICITS VISUELS

L'absence de prise en charge précoce, pendant l'enfance, d'un déficit visuel peut retentir sur la vie entière. Aucune information pertinente n'est disponible quant au fardeau que représentent les déficits visuels chez les patients, leur famille et l'ensemble de la société. Le groupe d'experts recommande que soit effectuée une analyse de l'impact économique des déficits visuels sévères en France. Des enquêtes menées auprès d'échantillons de personnes, à différents âges de la vie, pourraient fournir des informations utiles sur l'intensité du recours aux soins comme de la prise en charge nécessitée par leur condition. La qualité de vie, et en particulier la situation professionnelle et sociale des personnes atteintes, devraient également faire l'objet de recherches. S'agissant de la société, il est nécessaire de disposer d'estimations du coût de la maladie afin d'avoir un aperçu des sommes en jeu. Ce coût global comprend les ressources médicales et médicosociales consommées, mais aussi, indirectement, les pertes de production liées à la réduction, temporaire ou définitive, de l'activité professionnelle.

METTRE AU POINT DES OUTILS DE DÉPISTAGE DES DÉFICITS VISUELS ADAPTÉS À L'ENFANT

Le développement d'une méthode d'examen de la réfraction sans cycloplégique, rapide, automatique et utilisable en routine devrait bénéficier à la mesure de la réfraction chez l'enfant. Cela nécessite de disposer d'un instrument mesurant automatiquement la réfraction. Certains appareils, de type réfractomètres automatiques, commencent à apparaître sur le marché. Il serait nécessaire de tester la fiabilité de ces appareils, d'étudier leur utilisation en pratique de dépistage et la faisabilité d'un tel examen par le pédiatre et le médecin généraliste ou scolaire. Le groupe d'experts recommande de soutenir la recherche et le développement d'outils de mesure de la réfraction sans cycloplégique pouvant être utilisés avant l'âge d'un an.

Actuellement, on ne dispose pas de méthode d'évaluation parfaitement précise de l'acuité visuelle chez l'enfant d'âge préverbal, et l'examen du champ visuel, à la recherche d'une rétinopathie par exemple, n'est réalisable que chez le grand enfant (à partir de l'âge de 7 ans). Le groupe d'experts recommande de développer des outils de mesure de l'acuité visuelle et du champ visuel chez le jeune enfant.

Dans le cadre du dépistage et de la prévention du glaucome, il n'existe pas de système de tonométrie parfaitement adapté à la mesure de la pression intraoculaire chez le petit enfant. Le groupe d'experts recommande de développer des recherches pour mettre au point un appareil fiable permettant une mesure instantanée de la pression intraoculaire.

Dans le cadre du dépistage des rétinopathies, et en particulier de celle du prématuré, il existe des matériels vidéo permettant l'examen du fond d'œil de l'enfant et la transmission à distance des informations recueillies. Le groupe d'experts recommande d'évaluer ces systèmes vidéo, ainsi que les structures en réseau de télé-expertise, afin de faire bénéficier l'ensemble des maternités des techniques de diagnostic de pointe de la rétinopathie du prématuré.

ÉVALUER L'EFFICACITÉ ET LE RAPPORT COÛT-AVANTAGES DES PROTOCOLES DE DÉPISTAGE DES DÉFICITS VISUELS CHEZ L'ENFANT

Le lancement, dès à présent, de protocoles de dépistage précoce des troubles visuels chez l'enfant ne dispense pas d'évaluer, *a posteriori*, leur efficacité. Afin d'aider les autorités sanitaires dans leur sélection du (ou des) programme(s) le mieux adapté(s), l'évaluation prévoit dans un premier temps de confronter les valeurs de l'incidence (nombre de nouveaux cas) de l'amblyopie dans deux groupes différents : population ayant bénéficié d'un dépistage systématique *versus* population non dépistée, ou population dépistée par un certain type de protocole *versus* population dépistée par un autre protocole. Par ailleurs, l'identification des programmes de dépistage bénéficiant de la meilleure efficacité économique nécessite de rapporter le coût des protocoles proposés à leur rendement respectif.

Différentes expériences pilotes de dépistage ont déjà été engagées en France, dans des populations d'âge préscolaire (2-3 ans, enquête du Douaisis) ou scolaire (6 ans, enquête de l'Oise). Le groupe d'experts recommande que les données de ces enquêtes fassent l'objet d'une évaluation en termes d'efficacité sanitaire et d'une évaluation économique de type coût-avantages.

Les données de la littérature plaident en faveur du dépistage et du traitement le plus précoces des anomalies visuelles de l'enfant. Toutefois, la valeur de ces arguments scientifiques et cliniques n'a pas été vérifiée sur le plan épidémiologique : ainsi, les données d'observation, seules disponibles, proviennent d'études dépourvues de groupes témoins. Le groupe d'experts recommande la mise en œuvre d'une étude pilote visant à apprécier, à moyen terme (5 ans), l'efficacité et le coût du dépistage et du traitement des troubles visuels durant les périodes clés du développement de l'enfant (avant 12 mois et vers 30 mois), par rapport au dispositif actuel de surveillance.

EVALUER DIFFÉRENTES STRATÉGIES DE TRAITEMENT DES CATARACTES CHEZ L'ENFANT

Le diagnostic de cataracte impose un traitement chirurgical dès lors que l'anomalie retentit sur le développement de l'acuité visuelle. Si l'indication de l'implantation intraoculaire, en uni- ou bilatérale, est posée autour de l'âge de deux ans par l'ensemble des auteurs, elle est encore discutée par certains chez le très jeune enfant. En effet, 90 % de la croissance du globe oculaire se fait durant les deux premières années de la vie. Or la puissance de l'implant intraoculaire dépend de la mesure du rayon de courbure de l'œil et de sa longueur axiale.

En cas de cataracte unilatérale, il existe, après chirurgie, une anisométrie et une anisiconie majeures qui ne peuvent être corrigées que par lentille précornéenne ou implant intraoculaire. La lentille précornéenne pose des problèmes de tolérance, de risque de perte et de coût. L'implantation intraoculaire pose des problèmes de faisabilité et de changements réfractifs importants avec l'âge. Toutefois, certains auteurs suggèrent que l'implantation intraoculaire dès le très jeune âge serait seule à même de traiter efficacement l'amblyopie. En cas de cataracte bilatérale, une implantation bilatérale ultérieure peut être préconisée. En attendant la seconde intervention, l'acuité visuelle des deux yeux est corrigée par verres ou lentilles précornéennes.

Les études actuelles concernant la chirurgie de la cataracte chez le très jeune enfant ont été menées dans des groupes souvent inhomogènes, avec un suivi variable, et ne sont donc guère comparables entre elles. Actuellement, la chirurgie de la cataracte de l'enfant a très largement bénéficié des progrès de la microchirurgie et de la technologie des cristallins artificiels. Le groupe d'experts recommande que soit réalisée, chez le très jeune enfant, une étude multicentrique sur la chirurgie de la cataracte, notamment unilatérale, et les traitements de l'amblyopie coexistante.

DÉFINIR PRÉCISÉMENT LES INDICATIONS DE LA CHIRURGIE RÉFRACTIVE CHEZ L'ENFANT

La prise en charge chirurgicale des troubles de la réfraction est aujourd'hui en plein développement. Toutefois, du fait de l'évolution du développement de l'œil, la chirurgie réfractive n'est *a priori* pas indiquée chez le sujet de moins de 22 ans. Elle apparaît néanmoins séduisante dans certains cas d'amétropies, en particulier lorsqu'il y a échec ou intolérance au port de lentilles de contact et risque d'amblyopie profonde unilatérale. Différents auteurs ont, sur de petites séries de patients et avec des méthodes comme le lasik (*laser in situ keratomileusis*) ou l'implantation intraoculaire, obtenu des résultats satisfaisants, concernant en particulier un gain d'acuité visuelle et une diminution de l'anisométrie. Ce type de chirurgie n'empêche pas les changements réfractifs au cours de l'enfance et de l'adolescence.

Compte tenu de ces éléments, le groupe d'experts recommande que soient menées, dans quelques centres référents, des études définissant précisément les quelques indications de la chirurgie réfractive chez l'enfant, et analysant la stabilité des résultats, à long terme, de ce type de prise en charge des troubles de la réfraction, grâce à un suivi des patients opérés.

Tout acte chirurgical s'accompagne d'un risque de complications. Dans l'éventualité où l'indication d'une telle chirurgie pourrait être discutée chez un enfant, le groupe d'experts recommande que les parents soient informés (consentement éclairé des familles) des risques inhérents à ce type de chirurgie, et dont la fréquence et la spécificité sont encore mal appréhendées.

ETUDIER L'EFFICACITÉ ET LE COÛT DES MODES DE PRISE EN CHARGE DES DÉFICITS VISUELS SÉVÈRES

La prise en charge de l'enfant déficient visuel sévère a évolué ces dernières années. Si le suivi en établissement spécialisé permet une rééducation adaptée, assurée par une équipe pluridisciplinaire, les nouvelles orientations valorisent les projets individuels d'intégration de l'enfant dans des structures proches de son domicile. L'accueil des enfants handicapés en structure ordinaire doit pouvoir être proposé dès leur plus jeune âge. Le groupe d'experts recommande que soit entreprise une évaluation des modes et des contextes d'éducation et de réhabilitation fonctionnelle. Des études longitudinales doivent être menées, comparant les résultats, notamment en termes de qualité de vie, des différents types de prise en charge de l'enfant déficient visuel : intégration *versus* structure intégrée, intégration assistée par auxiliaire *versus* intégration assistée par des services spécialisés.

Les enseignants s'accordent à reconnaître l'intérêt d'une stratégie de lecture bimanuelle du Braille pour arriver à une fluidité lexicale. Toutefois, il importe de valider cette observation, et d'en tirer les conséquences tant sur le plan pédagogique que sur la mise à disposition des enfants malvoyants d'interfaces

tactiles adaptées, à des coûts réduits. Le groupe d'experts recommande d'initier des protocoles expérimentaux permettant de tester l'efficacité des méthodes d'apprentissage du Braille. La commande vocale et la lecture auditive (assistées par des interfaces informatisées) doivent, elles aussi, mobiliser des programmes de recherche et de développement.

La dernière décennie a vu la création d'un nombre important d'outils informatiques de rééducation de la basse vision. La communauté éducative reconnaît l'intérêt de l'utilisation de logiciels d'entraînement des fonctionnalités visuelles, en particulier oculomotrices, chez l'enfant déficient visuel. Néanmoins, ces techniques sont rarement évaluées au regard de leurs résultats. Le groupe d'expert recommande la réalisation d'études ayant pour objectif de contrôler les effets de ces différents systèmes de rééducation de la basse vision. Il semble indispensable que des recherches et des actions soient engagées pour développer des systèmes de rééducation de la basse vision assistés par ordinateur, à l'attention des très jeunes enfants déficients visuels. Ces mêmes logiciels pourraient prouver leur efficacité auprès d'autres publics, en particulier les enfants souffrant de lésions cérébrales.

ETUDIER L'EFFICACITÉ ET LE COÛT DES MODES DE PRISE EN CHARGE DES DÉFICITS VISUELS LÉGERS

Les déficits visuels légers, qui regroupent essentiellement les amétropies légères et les petits défauts de vision binoculaire sont modérément handicapants chez l'adulte et il est possible, sans correction optique ou chirurgie réfractive, de mener une vie normale. En revanche, les exigences visuelles du monde moderne, travail sur écran, télévision, conduite automobile, importance de l'écrit, environnement lumineux, loisirs... exigent une correction parfaite afin d'éviter les fatigues visuelles, des attitudes inadaptées ou des performances perceptives insuffisantes.

Chez l'enfant, ces mêmes défauts ont probablement pour effets de diminuer les performances de l'apprentissage de la vision et d'altérer certains comportements moteurs ou psychomoteurs (difficultés d'apprentissage de la lecture, inadaptations multiples en vision de loin ou en vision stéréoscopique...). En France, des données du ministère de l'Éducation nationale montrent qu'un enfant sur cinq éprouve des difficultés à lire dès le cours élémentaire 2^e année, et que deux élèves de 6^e sur trois lisent mal. Des travaux menés dans différents pays suggèrent que les difficultés de lecture seraient, chez bon nombre d'enfants, dues à des problèmes visuels. Une étude menée dans le département de l'Oise, chez des enfants scolarisés en cours élémentaire 1^e année, rapporte que les mauvais lecteurs se recrutent de façon majoritaire chez les enfants ayant des troubles visuels. À l'inverse, les bons lecteurs sont en plus grand nombre parmi les élèves dépourvus de déficit visuel. Les troubles de l'oculomotricité, ainsi que la myopie et l'hypermétropie, semblent être les principaux responsables d'un mauvais apprentissage de la lecture. Les enfants porteurs d'un déficit

visuel, mais bénéficiant d'une correction optique adaptée, obtiennent les mêmes résultats aux tests de lecture que leurs camarades n'ayant pas de défaut visuel. Pour évaluer au niveau national le retentissement des déficits visuels de l'enfant sur l'apprentissage de la lecture, le groupe d'experts recommande de réaliser une étude analysant l'influence de la prise en charge précoce des anomalies visuelles chez l'enfant, en particulier à travers le port de lunettes, sur l'apprentissage de la lecture. Le groupe d'experts recommande que soit également étudié le coût des différents modes de prise en charge de ces déficits visuels.

RENFORCER LES RECHERCHES SUR LES RELATIONS ENTRE DÉFICIT VISUEL ET APPRENTISSAGE DE LA LECTURE ET DE L'ÉCRITURE

Les travaux scientifiques les plus récents montrent que la qualité du développement des fonctions visuelles, qui est en partie fonction de l'environnement de l'enfant, agit sur l'émergence des compétences cognitives, sociales et affectives de l'enfant, et ce dès les âges précoces de sa vie. Ces études restent cependant très empiriques. Le groupe d'experts recommande la mise en place de recherches permettant d'étudier l'incidence des contextes éducatifs et environnementaux sur le développement des potentialités visuelles, et donc à plus long terme sur la capacité d'apprentissage de l'enfant. L'ergonomie environnementale doit y trouver une place majeure, à travers l'évaluation de l'impact des paramètres de luminance, de contraste, de flux visuels et d'activation des instrumentations visuelles sur les activités précoces de l'enfant. Il est ainsi reconnu qu'une malvoyance sévère pénalise l'entrée dans les activités du lire/écrire. L'utilisation de l'imagerie cérébrale permettrait d'explorer la validité de certaines hypothèses concernant les relations entre les activités perceptives et cognitives du lecteur et sa malvoyance. Le groupe d'experts recommande de préciser, par des recherches ciblées sur des profils de déficits visuels bien définis, la nature des processus entravés dans l'apprentissage de la lecture et de l'écriture chez l'enfant malvoyant.

L'étude du niveau de développement des stratégies oculomotrices et visuelles (coordination de l'œil, de la tête et de la main, saccades et poursuites oculaires, exploration des scènes visuelles) est un des éléments essentiels de l'exploration fonctionnelle des enfants porteurs de lésions neurologiques, qu'elles soient ou non liées à la prématurité. Cette maturation des stratégies visuelles au cours des apprentissages est encore mal connue. Le groupe d'experts recommande de soutenir des recherches ayant pour objectif une amélioration des connaissances sur le développement des stratégies oculomotrices et visuelles lors de l'apprentissage de la lecture. À terme, ces travaux pourraient permettre le développement de protocoles de rééducations spécifiquement centrés sur les processus concernés par tel ou tel déficit de maturation.

POURSUIVRE LE GÉNOTYPAGE DES DÉFICITS VISUELS HÉRÉDITAIRES

La recherche des gènes impliqués dans les déficits visuels héréditaires a plusieurs objectifs, dont la mise en place de consultations de conseil génétique et l'information des patients et des familles. Le défi majeur de cette recherche reste toutefois d'élucider, grâce à la détermination des gènes impliqués, les mécanismes physiologiques dont la perturbation entraîne le déficit visuel. Cette voie de recherche permet d'envisager l'élaboration de protocoles thérapeutiques adaptés, utilisant par exemple la thérapie génique.

En l'état actuel des choses, les laboratoires n'ont pas les moyens suffisants pour assurer le génotypage de tous les patients atteints d'une affection visuelle héréditaire. Le groupe d'experts recommande de favoriser l'utilisation, dans le domaine de la génétique ophtalmologique, des outils de génotypage à large échelle et de susciter le développement de nouveaux systèmes de robotisation permettant de pallier la lourdeur des étapes nécessaires à l'identification d'une mutation causale.