

La Déficience Visuelle d'Origine Corticale : qu'est-ce que c'est ?

« *Toujours en mouvement, manque d'attention devant ce qu'on lui montre, ne regarde pas où il faut, ni d'yeux que pour les objets lumineux... ou encore enfant dans sa bulle, traits autistiques...* » tous ces traits caractéristiques de nos enfants porteurs du Syndrome d'Angelman (SA) nous parlent, à nous parents, dans une plus ou moins large mesure.

En fait, dans certains cas, il semble que ces manifestations puissent être liées à un trouble neurovisuel appelé Déficience Visuelle d'Origine Corticale (DVOOC).

Depuis quelques années maintenant, je suis présente sur les réseaux sociaux liés au syndrome d'Angelman, francophones, mais surtout anglophones (groupes Facebook divers et variés). Depuis quelques années, j'entends parler régulièrement de CVI ou Cortical Vision Impairment (en français Déficience visuelle d'origine corticale) pour certains enfants porteurs du syndrome d'Angelman. Encore récemment, une maman témoignait avec inquiétude et tristesse de ce nouveau diagnostic pour son petit garçon : ses craintes d'une DVOOC ont été confirmées par une équipe spécialisée, alors même que l'ophtalmologiste réfutait cette hypothèse que la maman avait émise à plusieurs reprises. Verdlet : son fils ne voit les choses qu'en mouvement (lorsque lui-même bouge ou lorsque l'objet bouge) et il faut adapter son environnement et l'enseignement et la prise en charge qu'il reçoit.

Contrairement aux troubles oculaires qui touchent les yeux et qui ont un impact sur l'acuité visuelle, la DVOOC est un trouble neurovisuel qui se situe dans le cerveau, au niveau du cortex et/ou des voies sous-corticales, et qui a un impact sur la vision fonctionnelle, autrement dit la façon dont la vision fonctionne en situation réelle (comment le cerveau utilise ce que les yeux peuvent percevoir). À noter : il est possible de retrouver un trouble visuel associé à un trouble neurovisuel...

La DVOOC constitue, selon le Dr Christine Roman (« Cortical Vision Impairment: An Approach to Assessment and Intervention » by Christine Roman), la première cause de trouble visuel chez l'enfant, mais

on connaît encore mal les causes et les handicaps associés avec la DVOOC. Même le nom de ce trouble ne fait pas l'unanimité (en Europe, on parle davantage de Déficience Visuelle d'Origine Cérébrale, ou cécité corticale...). Mais il semble que ce trouble soit nettement sous-évalué, et il est fort probable, d'après les témoignages que j'ai pu lire, que dans le cadre du SA les enfants présentant ce trouble soient peu, voire pas diagnostiqués. Ce trouble peut aussi parfois passer pour des troubles du comportement ou passer sous l'étiquette de la « déficience intellectuelle ».

Diagnostic :

Si aujourd'hui on recommande à tous nos enfants porteurs du SA un examen ophtalmologique pour contrôler leur vue, il peut paraître surprenant qu'on ne fasse pas de même plus systématiquement pour détecter une éventuelle DVOOC. Selon Christine Roman (www.parkinslearning.org/videos/webcast/cortical-vision-impairment-and-evaluation-functional-vision), le diagnostic peut être difficile à poser car les examens proposés ne permettent pas vraiment d'évaluer comment fonctionne la vision de l'enfant en situation réelle. Le témoignage des parents ou des équipes éducatives doivent être mieux pris en compte, et corrigés à 3 composantes qui peuvent orienter vers une DVOOC :

- Tout d'abord le fait que l'examen de l'œil ne détecte pas d'anomalie pouvant expliquer la façon de regarder particulière (le fait qu'il ou elle ne s'intéresse pas aux visages, aux jouets, aux livres etc.).
- Ensuite le fait que l'enfant a une histoire neurologique marquée par un événement particulier (qui peut ne pas avoir été perçu, ou qui peut être lié à une prématurité, un syndrome chromosomique, etc.),
- Enfin le fait que l'enfant présente les 10 comportements caractéristiques suivants, qui peuvent être évalués.

« Les troubles visuels

Témoignages...

Alyson Berent et Becky Burdine nous ont autorisés à partager leur post sur Facebook, en réponse à une autre maman :

Alyson Berent

« *Notre fille Quincy a aussi été diagnostiquée avec une DVOOC il y a un an... Elle a 2 ans. Nous avons des doutes depuis ses 7 mois et notre ophtalmologiste n'a jamais entendu parler de ça ! Et j'habite à New-York... Nous l'avons emmenée voir le Dr Christine Roman Lansky, le « Dieu » de la DVOOC à Pittsburg PA et elle a été officiellement diagnostiquée (...). Quoi qu'il en soit... avec une prise en charge intensive de sa vision je pense qu'elle n'a plus de DVOOC... ou une forme vraiment atténuée aujourd'hui. Elle voit TOUT et on nous avait dit qu'elle était aveugle à 9 mois. Elle n'était pas aveugle mais avait une latence et aussi une atteinte de la voie dorsale. Cela signifie simplement un retard du développement visuel. Avec une prise en charge les enfants peuvent sortir de la DVOOC et peuvent même arriver à bien voir... plus de 90% du temps. Cela prend en moyenne 3 ans après la littérature. Il faut suivre un protocole strict en thérapie de la vision. (...). »*

Becky Burdine

« *C'est ce que Sophie a (une DVOOC). Comme Alyson le mentionne, nos enfants peuvent progresser grandement avec le temps et avec une prise en charge. Les yeux de Sophie sont bleus clairs donc elle a un problème additionnel de ne pas pouvoir voir lorsqu'il y a beaucoup de lumière, mais maintenant elle voit très bien les choses, même si elle semblait aveugle pendant des années. Nous avons été encouragés à contacter la Commission pour les personnes aveugles lorsque Sophie avait reçu le mauvais diagnostic de dystopie septo-optique. Je pense que si elle avait eu le bon diagnostic de SA nous aurions loupé le diagnostic de DVOOC. »*

Les 10 caractéristiques de la déficience visuelle d'origine corticale :

1. **COULEUR** : les enfants avec DVOOC sont très souvent attirés par des objets de couleur hautement saturés, avec une préférence fréquente pour le rouge ou jaune. Ils ne perçoivent pas toujours le matériel noir et blanc, et peuvent ne pas réagir à une lumière blanche, mais réagir à une lumière rouge.
2. **MOUVEMENT** : les enfants avec DVOOC sont attirés par le mouvement. Ils voient mieux les objets brillants, les personnes qui se déplacent ou les objets en mouvement, ou voient mieux si eux-mêmes sont en mouvement !
3. **LATENCE** : ils mettent plus de temps à voir et à réagir. On leur montre quelque chose et, soit ils regardent droit devant, soit ils ne regardent pas puis, après quelques instants se retournent et regardent l'objet. Ils ont besoin de plus de temps pour voir.
4. **COMPLEXITÉ** : les enfants avec DVOOC ont souvent du mal à identifier des objets baroques ou des objets sur fond baroqué (l'objet disparaît dans le fond). Il peut aussi être difficile de voir si d'autres sens sont sollicités en même temps (si quelqu'un parle ou si un jouet fait de la musique, l'enfant peut détourner le regard car il ne peut regarder et écouter en même temps). On parle souvent de vision kaléidoscopique du monde : ils voient le monde à travers leurs yeux (qui n'ont souvent pas de problèmes oculaires majeurs), mais ils ne peuvent interpréter et donner du sens à cet environnement.
5. **DIFFÉRENCES DE CHAMP VISUEL** : Les enfants avec DVOOC ont souvent des préférences dans leur champ visuel : l'enfant peut tourner légèrement sa tête pour mieux voir, utiliser davantage son champ périphérique, ou percevoir les choses seulement d'un côté. Souvent les enfants avec DVOOC ont des difficultés à voir les objets dans le champ inférieur.

Les enfants ont souvent du mal avec les différences de niveaux au sol (marches...) et ils peuvent ne pas identifier les obstacles... Il est donc important de bien identifier où ils voient le mieux, pour leur présenter les objets/soutiens de façon plus efficace.

6. NOUVEAUTÉ VISUELLE : notre vision est généralement attirée par la nouveauté, mais pour les enfants avec une DVOOC le monde entier semble nouveau, le manque de sens donné aux objets/situations mal perçus fait que ces enfants sont plus à l'aise avec les objets familiers qu'ils reconnaissent visuellement.

7. RÉPONSE RÉFLEXE : chez les enfants avec DVOOC, le clignement des yeux est absent ou déficient quand on rapproche un objet de leurs yeux jusqu'à toucher leur nez, et ils n'ont pas de réflexe protecteur en clignant des yeux. Le développement de ces réflexes tend à être lié à l'amélioration de la vision fonctionnelle.

8. VISION DE LOIN : les enfants présentent des difficultés à voir de loin, malgré un examen oculaire normal. Les objets éloignés se confondent dans le fond complexe.

9. FIXATION DE LA LUMIÈRE : les enfants avec DVOOC tendent à fixer longuement les lumières, recherchent les sources lumineuses, au lieu de s'en protéger lorsqu'elles sont fortes. Le rétroclatage des tablettes numériques ou les tables lumineuses retiennent souvent leur attention visuelle, et peuvent les aider grandement.

10. ATTEINDRE UN OBJET GRÂCE À LA VISION : la capacité à regarder et attraper un objet est déficitaire. Le comportement typique des enfants avec DVOOC consiste à regarder la cible, détourner complètement leur regard de cette cible, puis l'atteindre sans regarder !



Lou

La DVOOC se présente comme un spectre, et les enfants peuvent avoir des niveaux d'atteinte plus ou moins importants (Christine Roman décrit 3 phases de DVOOC). Si l'est très important de solliciter la vue de ces enfants - car plus ils voient, mieux ils voient -, il faut également veiller à leur aménager des temps et des espaces de repos visuel, sans stimulations multiples, car regarder peut les fatiguer beaucoup. Mais une chose est sûre : ils peuvent progresser et améliorer leur vision.

Il semble que parmi les 10 caractéristiques, on retrouve une série de comportements présents chez certains de nos enfants, et il semble, par conséquent, important de comprendre que certains de ces comportements sont en réalité des stratégies d'adaptation, par exemple : tourner la tête pour « mieux » voir, ou ne pas regarder pour mieux écouter... ! Ces connaissances nous aident également à ajuster au mieux notre accompagnement : laisser du temps (cf. temps de latence), commencer par montrer puis parler, utiliser la lumière, un iPad, etc.

Découvrir que son enfant a des difficultés neurovisuelles peut être difficile, mais c'est aussi l'occasion de comprendre enfin certains comportements particuliers de l'enfant, et surtout lui apporter un soutien spécifique au quotidien, pour l'aider à progresser. Tous nos enfants ne sont pas concernés par ce trouble, mais certains très probablement. Il peut être intéressant de consulter une équipe spécialisée en basse vision et en troubles neurovisuels pour faire réaliser un bilan neurovisuel (cf. par exemple la Fondation Ophthalmologique Rothschild à Paris) et peut-être mettre en place une rééducation, afin d'améliorer leur accompagnement.

Mathilde Suc-Mella