

# LES EXAMENS ÉLECTROPHYSIOLOGIQUES DE LA VISION CHEZ L'ENFANT

Par S. DEFOORT-DHELLEMMES et J.C. HACHE\*

*Les explorations électrophysiologiques de la vision, potentiels évoqués visuels (PEV) et électrorétinogramme (ERG) sont un complément indispensable à la clinique pour diagnostiquer précocement une affection des voies visuelles ou une maladie rétinienne. Ils sont en particulier indiqués chez les enfants qui ont un trouble des milieux transparents, un comportement de cécité avec examen ophtalmologique normal, des mouvements oculaires anormaux (nystagmus) ou une maladie neurologique, métabolique ou systémique pouvant toucher l'appareil visuel. Ces examens permettent à un moindre degré d'apprécier le retentissement fonctionnel des pathologies ophtalmologiques.*

## LES POTENTIELS ÉVOQUÉS VISUELS

Le potentiel évoqué visuel (PEV) est une réponse électrique du cortex à une stimulation lumineuse. L'excitation des cellules rétinienne provoque une décharge de potentiels d'action qui sont transmis à travers les voies optiques jusqu'au cortex occipital. Ces signaux sont recueillis au moyen d'électrodes posées au niveau du scalp en regard des deux lobes occipitaux.

Le PEV est un signal de faible voltage masqué par l'électro-encéphalogramme (EEG) qui constitue un bruit de fond. Il faut donc extraire le PEV du signal EEG. Pour cela deux méthodes différentes par leur mode de stimulation sont utilisées. Elles permettent de distinguer deux types de PEV, les PEV transitoires et les PEV stables ou stationnaires (« steady states »).



H. Nègre

stimulations, les PEV qui sont recueillis, amplifiés, mis en mémoire, vont s'additionner alors que le bruit de fond (EEG) s'atténue. Le PEV que l'on discerne alors est le PEV transitoire moyen.

Cette méthode de sommation à l'avantage de donner la forme du PEV et de permettre aussi le calcul statistique de validité du signal.

## 2. — LES POTENTIELS ÉVOQUÉS STABLES

Dans cette technique, les stimuli visuels sont répétés à brefs intervalles (fréquence supérieure à 5 Hz). Le cortex cérébral ne revient pas à son activité de repos entre les stimulations successives. Le PEV apparaît sous forme d'une

onde périodique de même fréquence que la stimulation et corrélée avec elle. On perd alors l'information de forme qui existe dans le PEV transitoire mais on retient deux grandeurs qui nous intéressent dans l'étude des PEV stables :

- l'amplitude,
- le retard de phase ou déphasage : la synchronisation du système visuel avec les stimuli se fait avec un retard de phase qui est cyclique, variant de 0° à 360°.

Cette méthode a le grand avantage chez l'enfant d'être beaucoup plus rapide que la méthode de sommation (21-22).

## Types de stimulation

### 1. — LES POTENTIELS ÉVOQUÉS VISUELS PAR FLASHES (TRANSITOIRES)

Les potentiels évoqués visuels étudient la perméabilité globale des

## Mode de stimulation

### 1. — LES POTENTIELS ÉVOQUÉS TRANSITOIRES

C'est ce mode de recueil qui est le plus souvent utilisé en pratique courante. Les PEV sont provoqués par des stimuli visuels répétés d'une fréquence d'environ 1 Hertz. Ils sont créés de façon transitoire, c'est-à-dire qu'entre chaque stimulation, le cortex visuel retrouve son activité de repos. La réponse corticale est synchronisée à chaque stimulation alors que l'EEG est aléatoire. Si l'on répète les

\* Service d'Explorations Fonctionnelles de la Vision, C.H.U., Hôpital B, 59037 Lille Cedex.

voies optiques. C'est un test grossier qui est néanmoins intéressant chez le nouveau-né et le nourrisson pour plusieurs raisons :

- il est facile à réaliser car il ne nécessite pas l'attention de l'enfant,
- il nous renseigne sur la maturation des voies visuelles,
- en pathologie, il permet, lorsqu'il est altéré, d'affirmer une atteinte des voies optiques (nerf optique, chiasma, voies rétinochiasmiques) ou une absence de vision binoculaire.

**a) Morphologie du PEV et maturation des voies visuelles (tracé n° 1)**

La morphologie du PEV varie avec l'âge : l'étude des PEV par flashes peut donc nous donner une idée de la maturation de l'appareil visuel.

— *Chez l'adulte* : le PEV flash est dans la règle composé de 7 déflexions successivement négatives et positives, dénommées N0, P1, N1, P2, N2, P3, N3. La durée totale de cet ensemble avoisine 300 ms. La déflexion la plus caractéristique est P2, qui se situe chez l'adulte vers 100 ms, sa présence permet d'affirmer l'existence d'un PEV.

— *Chez le prématuré de 29 semaines*, le tracé est réduit à une grande onde négative culminant aux environs de 300 ms. Dès la 32<sup>e</sup> semaine apparaît une grande onde positive culminant aux environs de 200 ms (correspondant à P2).

— *Chez le nouveau-né à terme* ces deux ondes constituent l'essentiel du PEV.

— *Avec l'âge*, les modifications du PEV vont porter à la fois sur le temps de culmination du pic positif principal qui se raccourcit progressivement, sur son amplitude qui diminue, et sur l'enrichissement du tracé en composantes précoces puis tardives. Les composantes précoces sont retrouvées de plus en plus souvent au fur et à mesure que le sujet avance en âge. Leur temps de culmination diminuant aussi progressivement (13).

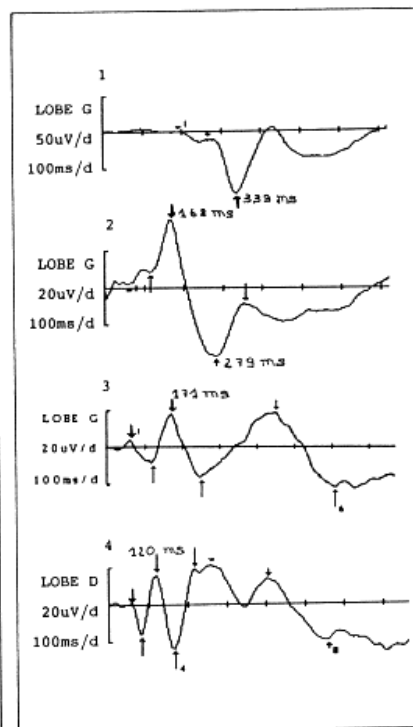
— *Vers deux ans*, le PEV se rapproche de la forme adulte.

Du fait de la très grande variabilité interindividuelle des PEV, il n'est pas possible de donner un schéma type du PEV en fonction de l'âge. Cependant, il est certain que l'aspect du PEV immature (grande onde positive P200 suivie d'une grande onde négative N300) n'est plus normalement retrouvé à partir du 6<sup>e</sup> mois de vie post-natale.

**b) PEV flashes en pathologie pédiatrique**

— *Les PEV sont normaux* : il n'y a pas d'atteinte grave des voies optiques (ceci peut être intéressant à connaître en présence d'un trouble des milieux avant d'envisager une intervention chirurgicale). Mais, il faut savoir que ceci n'exclut pas la possibilité d'une amblyopie fonctionnelle et que le PEV peut être normal dans les cécités corticales. L'interprétation d'un PEV par flashes, comme tout autre examen fonctionnel de la vision devra donc toujours se faire en tenant compte du contexte clinique.

— *Les PEV sont éteints* : il existe une cécité. Des explorations complémentaires (échographie, électrorétinogramme, examen

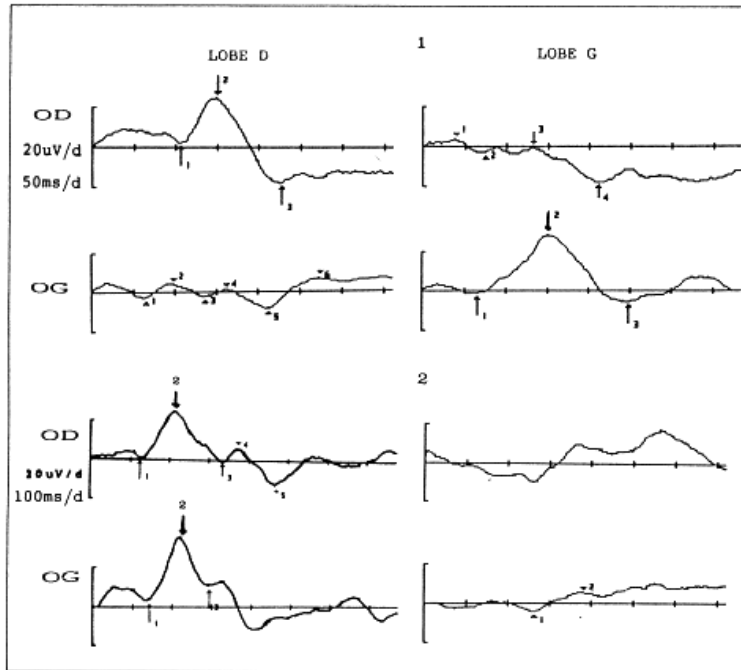


Tracé n° 1  
Exemples de PEV chez des enfants normaux :  
1) prématurité,  
2) 15 jours,  
3) 4 mois,  
4) 8 mois.

pédiatrique, neuroradiologie...) s'avèrent indispensables pour retrouver une étiologie. Toutefois, considéré isolément, un PEV éteint n'a pas de valeur pronostique chez le jeune enfant. Si le pronostic visuel reste habituellement mauvais en cas d'atrophie optique et d'encéphalopathie grave, il existe des cas où, avec la stimulation visuelle, le comportement visuel s'améliore et un PEV devient discernable bien que gardant dans la majorité des cas un aspect immature. Rarement, en cas de contusion bi-occipitale par exemple, le pronostic est bon, le PEV se normalise en quelques semaines de même que le comportement visuel.

— *Les PEV sont altérés* : c'est-à-dire de faible amplitude, de latence retardée, ou de morphologie déstructurée. On peut conclure qu'il existe un trouble de conduction dans les voies optiques sans préjuger de son étiologie et sans pouvoir quantifier le déficit fonctionnel. Cette altération de conduction n'a pas de valeur pronostique par elle-même. La guérison ou l'amélioration du processus en cause peut très bien s'accompagner d'une acuité visuelle satisfaisante, voire normale alors que le PEV reste altéré. C'est par exemple le cas dans les gliomes des voies optiques (il persiste néanmoins d'importantes anomalies du champ visuel).

— *Les PEV sont de morphologie « immature »* : chez l'enfant de moins de 6 mois ayant un comportement visuel de cécité, l'existence d'un PEV immature est en faveur d'un retard de maturation des voies optiques et non d'une lésion des voies optiques. Le comportement visuel et les PEV se normalisent habituellement entre le 3<sup>e</sup> et le 4<sup>e</sup> mois. Ce retard de maturation se rencontre le plus souvent chez les enfants prématurés ou ayant eu une anoxie néo-



Tracé n° 2

PEV flashes :  
 1) asymétrie croisée chez une enfant albinos âgée de 5 ans,  
 2) asymétrie entre les 2 hémicortex, chez un enfant de 3 mois ayant un hématome sous-dural droit (effet paradoxal).

mulation binoculaire que monoculaire, et ce dès l'âge de 2 mois : c'est la sommation binoculaire. Chez l'enfant strabique, les réponses binoculaires sont inférieures ou égales aux réponses monoculaires : il existe une suppression binoculaire (6).

En conclusion, si les PEV flashes nous apportent des informations utiles chez l'enfant ils sont insuffisants pour évaluer les fonctions visuelles :

- ils n'ont de valeur que pathologique,
- ils n'ont pas de valeur pronostique ni topographique,
- ils ne permettent pas d'évaluer l'acuité visuelle objective.

## 2. — LES POTENTIELS ÉVOQUÉS VISUELS PAR « PATTERNS »

natale sans lésion cérébrale grave. Cet aspect impose néanmoins une surveillance, car s'il persiste après l'âge de 6 mois, même si le comportement visuel s'est amélioré, la fonction visuelle restera certainement médiocre.

— Les PEV sont asymétriques : la réponse est différente entre les deux hémicortex. On peut rencontrer deux cas (tracés n° 2).

— L'asymétrie croisée : les réponses recueillies au niveau de l'hémisphère homolatéral à l'œil stimulé sont altérées : diminuées d'amplitude et de latence retardée. On peut obtenir un aspect en miroir du PEV d'un œil par rapport à l'autre. Cet aspect est rencontré chez l'albinos (4-12). Dans les atteintes chiasmatiques tumorales, on peut rencontrer l'aspect inverse, les réponses de l'hémicortex opposé à l'œil stimulé peuvent être altérées.

— L'asymétrie entre les deux hémicortex : la réponse recueillie en regard d'un des deux lobes occipitaux est altérée lors de la stimulation de l'œil droit et de l'œil gauche. Cet aspect est en faveur d'une atteinte des voies visuelles rétrochiasmatiques. On ne tiendra compte que des asymétries importantes (PEV en miroir, ou PEV éteint en regard d'un lobe occipital) car une asymétrie discrète peut être liée à la position des électrodes. D'autre part, il faut savoir que si une réponse altérée en regard d'un hémicortex est en faveur d'une atteinte rétrochiasmatique, elle ne permet pas de dire de quel côté se situe la lésion. En effet, le PEV peut être altéré du côté sain, normal de l'autre : c'est l'effet paradoxal.

### c) PEV et vision binoculaire

Les PEV permettent d'apprécier l'existence ou non d'une vision binoculaire en étudiant l'effet de l'interaction binoculaire sur l'amplitude des PEV. Normalement, les PEV sont plus amples en sti-

L'utilisation d'une stimulation par « patterns » (damiers ou barres alternativement noirs et blancs...) donne des informations plus fines sur l'état des fonctions visuelles. L'observation par l'enfant d'une modification du pattern (apparition, disparition...) crée un potentiel évoqué. Les mires de stimulation sont définies par leur fréquence spatiale c'est-à-dire par le nombre de paires de barres ou de carrés noirs et blancs par degré d'angle de vision. On dispose de « patterns » de hautes et de basses fréquences spatiales. On peut ainsi évaluer objectivement la perception des contrastes et l'acuité visuelle.

Cependant cette technique de PEV par « pattern » suppose que l'enfant fixe avec une attention suffisante l'écran de stimulation pendant toute la durée de la mesure. Avec les méthodes par sommation, la durée de chaque enregistrement pour chaque fréquence spatiale est comprise entre 30 secondes et 1 minute. Il est donc difficile d'obtenir des réponses fiables chez l'enfant d'âge pré-verbal. Il est préférable d'utiliser les méthodes de PEV stables qui permettent d'extraire une réponse en moins de 12 secondes. Mais ces techniques ne sont pas encore entrées dans la pratique courante. Malgré leur rapidité, les PEV stables ne sont interprétables que s'ils sont présents, l'absence de réponse pouvant être liée au manque d'attention ou à une altération de l'appareil visuel.

### a) Maturation du PEV (9, 10, 18, 19, 20)

De nombreux auteurs ont étudié la maturation des PEV « patterns » de l'enfant (De Vries-Khoc, Sokol...). Ils ont constaté que la morphologie du PEV se modifie avec l'âge.

S'il est indéniable qu'il existe une maturation des PEV, l'unanimité des auteurs n'est pas établie en ce qui concerne la morpholo-

gie du PEV dans les premières semaines de vie et la rapidité de l'évolution de ce PEV avec l'âge. Par contre, il est admis notamment par ceux qui utilisent la technique des PEV stables, que la maturation de l'appareil visuel s'accompagne progressivement d'une plus grande perméabilité aux stimuli de fréquences temporelles plus rapides et aux fréquences spatiales plus élevées, ce qui correspond à l'amélioration de l'acuité.

#### b) PEV et acuité visuelle (9, 14, 16, 17)

La fréquence spatiale la plus élevée qui donne un PEV permet théoriquement d'évaluer le pouvoir séparateur et donc son inverse, l'acuité. Mais dans ce cas la réponse PEV devient si faible qu'elle est indétectable. Pour mesurer l'acuité, il faut donc présenter des mires de fréquences spatiales croissantes, mesurer les différentes amplitudes obtenues et en extrapoler la valeur de l'acuité. Mais cette méthode est longue et donc peu applicable en clinique.

De Vries-Khoe et Spekreijse pensent qu'une bonne estimation de l'acuité visuelle peut être obtenue chez les enfants de moins de 1 an en prenant simplement la fréquence spatiale du pattern qui donne le plus ample PEV. Cette évaluation a l'avantage d'être plus rapide mais moins précise.

Par la méthode du PEV stable, il a été démontré par tous les auteurs que le pouvoir séparateur du jeune enfant progresse rapidement de la naissance jusqu'à l'âge de 6 mois. Par contre, il existe des divergences entre différentes études en ce qui concerne l'acquisition d'un pouvoir séparateur égal à celui de l'adulte. Pour Sokol et Marg, le pouvoir séparateur est d'environ 20' à la naissance, 5' à 4 mois (2/10) et atteint une valeur de 1' à 7 mois (10/10). Pour Pirchio, il augmente rapidement jusqu'à, en moyenne, 2' à 6 mois, (5/10) puis évolue très lentement jusqu'à l'âge de 4-5 ans.

En pratique, nous n'étudions plus systématiquement les PEV par patterns transitoires chez l'enfant avant l'âge de 3 ans, nous utilisons uniquement la technique des PEV stables avec des résultats inconstants.

#### c) PEV et amblyopie

L'étude des PEV patterns transitoires garde cependant un intérêt pronostique chez les enfants de plus de 3 ans amblyopes.

Notre protocole standard d'étude des PEV chez l'enfant comme chez l'adulte comprend :

- une stimulation flash blanc,
- une stimulation pattern 60' qui étudie la vision péricentrale,
- une stimulation pattern 15' qui étudie la vision centrale.

Sur l'œil amblyope, on distingue 3 types de réponse :

1. — Les PEV flashes sont altérés, il n'y a pas de réponse au PEV pattern. C'est une amblyopie organique ou extrêmement profonde n'ayant pas de chance de récupération.

2. — Les PEV flashes sont d'amplitude normale. Les PEV derniers 60' sont d'amplitude diminuée de façon significative et de latence augmentée. Les PEV 15' sont absents ou de très faible

amplitude. La récupération est possible mais sera difficile moyennant une occlusion sauvage.

3. — Les PEV flashes sont normaux. Les PEV 60' sont peu modifiés. Les PEV 15' sont altérés. La rééducation est en principe de bon pronostic.

#### d) PEV pattern et vision binoculaire

Chez l'enfant normal après l'âge de 2 mois, il existe une sommation binoculaire (2). Le PEV pattern en binoculaire est d'amplitude 20 à 40 % plus important que le PEV monoculaire.

Chez l'enfant amblyope, il existe une suppression binoculaire. Néanmoins, de nombreux auteurs (3, 6) ont montré qu'il existe également une sommation chez les sujets ayant un strabisme à petit angle et une correspondance rétinienne anormale.

Il semble donc que par la méthode des PEV par patterns, il soit possible d'affirmer qu'il n'y a pas de vision binoculaire si l'on constate une suppression binoculaire alors que la présence d'une sommation binoculaire n'est pas synonyme d'une vision binoculaire normale.

## ELECTRORETINOGRAMME

L'électrorétinogramme (ERG) représente le potentiel d'activité globale des tissus rétiens induit par une stimulation lumineuse.

### Rappel physiologique : Morphologie de l'ERG (1,5)

#### 1. — ERG AU BLANC

Lorsque la rétine est adaptée à la lumière, l'ERG apparaît sous la forme d'une onde polyphasique comprenant :

- onde a : 1<sup>re</sup> déflexion négative qui correspond à l'hyperpolarisation des photorécepteurs (cônes),
- onde b<sub>1</sub> : 2<sup>e</sup> onde du tracé, positive dont l'amplitude se mesure à partir du pied de l'onde a qui reflète la réponse des couches internes de la rétine,
- on peut noter sur la partie ascendante de l'onde b<sub>1</sub> des potentiels oscillatoires appelés ondes e,

Lorsque la rétine est adaptée à l'obscurité, la 2<sup>e</sup> onde positive (b) de l'ERG se décompose en deux accidents :

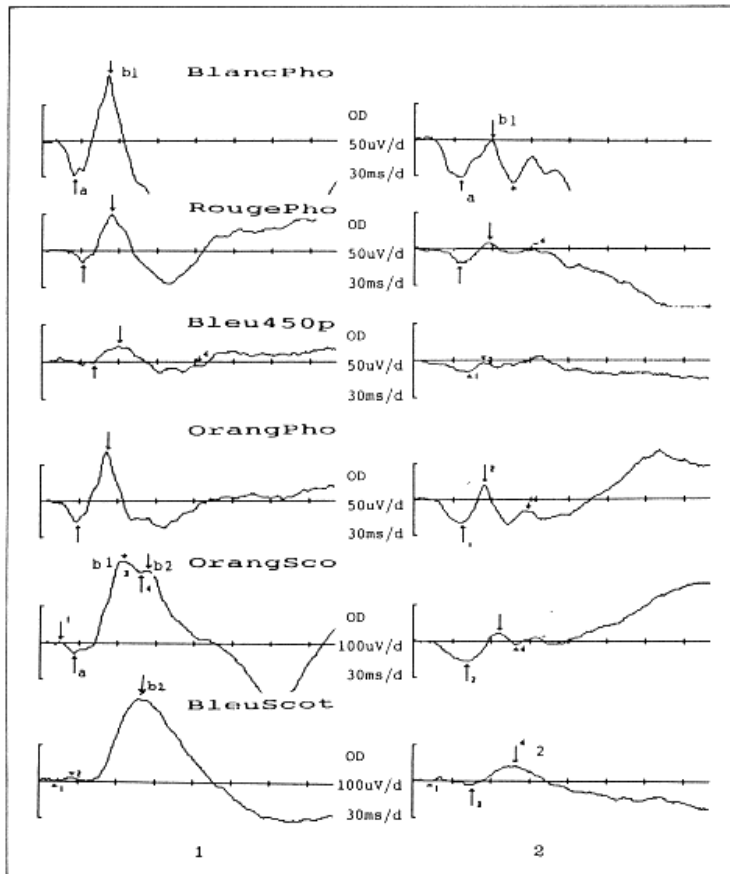
- l'onde b<sub>1</sub> qui traduit l'activité du système photopique (cônes), EP
- l'onde b<sub>2</sub> qui traduit l'activité du système scotopique (bâtonnets).

#### 2. — ERG STATIQUE ET LONGUEUR D'ONDE STIMULANTE

La stimulation rouge ne stimule que les cônes (le système photopique) ; l'ERG est purement photopique composé d'ondes a, e et b<sub>1</sub> quelles que soient les conditions d'adaptation.

La stimulation bleue stimule essentiellement les bâtonnets.

En ambiance diurne, elle stimule des cônes bleus peu nombreux ;



Tracé n° 3

1) ERG normal (coupole) : enfant de 10 ans.  
2) ERG : enfant de 6 ans ayant un rétinoblastome lié au sexe.

Lors de la stimulation monochromatique bleue, l'ERG dynamique montrera essentiellement des ondes scotopiques  $b_2$  évolutives dont l'amplitude augmente au cours de l'adaptation à l'obscurité pour atteindre son maximum à la 16<sup>e</sup> minute d'adaptation.

Lors des stimulations orangées et blanches on obtient des ondes photopiques stables et des ondes scotopiques évolutives.

L'amplitude de l'onde  $b_2$  nulle après la phase d'éblouissement augmente progressivement au cours de l'adaptation à l'obscurité.

La stimulation orangée permet de mieux distinguer les deux accidents qui constituent l'onde  $b$  et correspondent aux ondes  $b_1$  et  $b_2$  de la stimulation blanche. C'est pour cette raison que nous l'utilisons préférentiellement chez l'enfant.

L'amplitude de l'onde  $b_2$  avoisine celle de l'onde  $b_1$  entre la 6<sup>e</sup> et la 8<sup>e</sup> minute d'adaptation à l'obscurité.

l'ERG est photopique, de très faible amplitude.

En ambiance nocturne, après adaptation à l'obscurité, elle stimule les bâtonnets : on obtient une grande onde  $b_2$ .

La stimulation jaune-orangé stimule comme l'ERG blanc à la fois les cônes et les bâtonnets.

En ambiance diurne, l'ERG est photopique.

En ambiance nocturne, il est mixte composé des ondes  $a$ ,  $e$ ,  $b_1$  et  $b_2$ .

### 3. — ERG DYNAMIQUE ET LONGUEUR D'ONDE STIMULANTE

L'ERG dynamique consiste à recueillir des tracés à intervalle de temps régulier (toutes les 3' par exemple) au cours de l'adaptation à l'obscurité, après éblouissement préalable en lumière blanche afin de normaliser l'état d'adaptation rétinien initial.

En faisant varier l'adaptation rétinienne et la longueur d'onde stimulante on peut ainsi étudier séparément la fonction photopique relative aux cônes et la fonction scotopique relative aux bâtonnets.

Lors de la stimulation monochromatique rouge, l'ERG dynamique montrera des ondes photopiques, de morphologie identique au cours des différentes phases d'adaptation à l'obscurité.

### Notre méthode d'étude de l'ERG adaptée à l'enfant

#### 1. — CONDITIONS D'EXAMENS

L'ERG est enregistré après dilatation pupillaire et anesthésie cornéenne, sans anesthésie générale, (si l'enfant est très agité, après administration d'Hypnovel intrarectal).

Les électrodes sont posées en ambiance diurne (électrodes actives cornéennes, électrodes indifférentes placées au vertex).

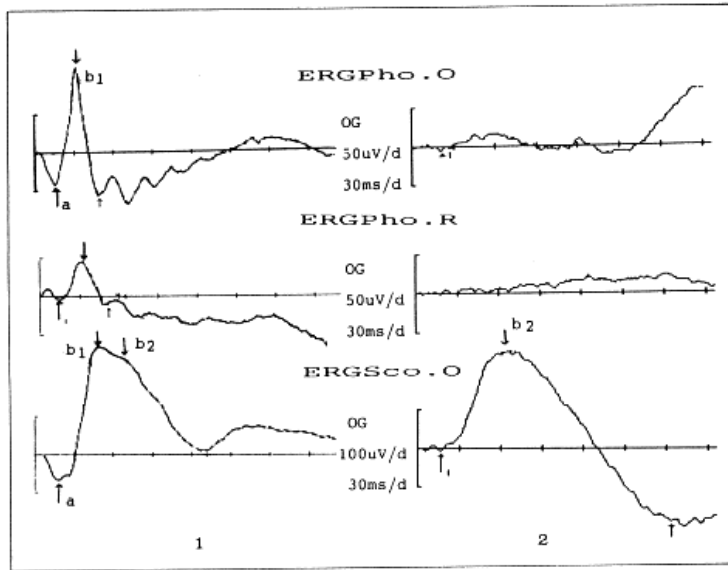
#### 2. — CHEZ LE GRAND ENFANT.

La stimulation est réalisée comme pour l'adulte assis devant la coupole du « moniteur ophtalmologique ». Ceci permet d'obtenir une stimulation « Ganzfeld » ou champ total qui éclaire uniformément la rétine.

#### 3. — CHEZ LE PETIT ENFANT (MOINS DE 3 ANS)

On utilise comme stimulateur un flash portable à diodes électroluminescentes placé à 30 cm de la cornée. L'examen est réalisé couché.

Pour obtenir une bonne inhibition des bâtonnets pendant la phase



Tracé n° 4

1) ERG normal (flash à diodes électroluminescentes) enfant de 2 ans.  
2) ERG : enfant de 4 ans ayant une achromatopsie.

rétine et toutes les affections atteignant les photorécepteurs.  
b) Atteinte des couches internes de la rétine.

L'onde a est d'amplitude normale, l'onde b très diminuée.

Cet aspect est rencontré dans :  
— les atteintes de la vascularisation rétinienne : thrombose veineuse ou artérielle, rare chez l'enfant.

— le rétinosisis juvénile lié au sexe. L'ERG est d'une grande aide au diagnostic de cette affection chez le très jeune enfant où l'aspect caractéristique du fond d'œil, macula microkystique et schisis péri-

diurne de l'examen, nous augmentons l'éclairage de la pièce avec une source halogène de 500 watts.

Nous enregistrons l'ERG photopique avec des stimulations rouges et orangées puis nous plaçons l'enfant pendant 8 minutes dans l'obscurité avant d'enregistrer l'ERG scotopique orangé.

Comme chez le grand enfant si le rapport  $b_2/b_1$  semble inférieur à 0.5, nous poursuivons l'examen avec une stimulation toutes les 2 minutes jusqu'à 16 minutes lorsque l'enfant est coopératif.

Nous n'utilisons pas de stimulation au bleu, le flash portable ne comportant pas de diodes bleues.

Si nous ne réalisons pas de stimulation toutes les 2 à 3' pendant la phase d'adaptation à l'obscurité, c'est que l'enfant habituellement calme dans le noir s'agit dès que les stimulations lumineuses se multiplient.

Cette méthode d'ERG est suffisante dans la majorité des cas pour poser un diagnostic d'atteinte du système photopique ou du système scotopique. Mais elle n'est pas quantitative et paraît donc insuffisante pour dépister une simple diminution de l'onde  $b_2$  et donc une rétinopathie pigmentaire débutante chez les enfants ayant un contexte familial de cette affection.

Chez un enfant ayant un comportement de cécité avec fond d'œil normal ou un nystagmus congénital lié à une dystrophie rétinienne, l'ERG est habituellement significativement altéré d'emblée.

### ERG en pathologie

Les atteintes de l'ERG se classent en 3 catégories :

#### 1. — Altération de l'ERG en fonction de l'atteinte des couches de la rétine

##### a) Atteinte des couches externes de la rétine (photorécepteurs)

Il existe une altération de l'onde a et par là même de l'onde b. Ceci se voit dans les atteintes de la choroïde, les décollements de

phérique n'est pas toujours évident (tracés n° 3).

— Certains nystagmus congénitaux actuellement non encore rattachés à une étiologie particulière.

#### 2. — Altération de l'ERG en fonction du système atteint.

##### a) Atteinte du système photopique complète ou incomplète.

Il existe une altération des ondes a et b.

— Achromatopsie : cette affection autosomique récessive se caractérise par une photophobie sévère, un nystagmus, une acuité visuelle lorsqu'elle est chiffrable inférieure ou égale à  $1/10^6$ . Un fond d'œil normal ou parfois un discret remaniement maculaire avec diminution du reflet fovéolaire.

L'ERG permet à lui seul de faire le diagnostic de cette affection : l'ERG photopique est absent (ou de très faible amplitude dans les formes incomplètes) l'ERG scotopique est normal (tracés n° 4).

— Le monochromatisme au bleu : affection récessive liée à l'X dans laquelle le nystagmus est fréquent mais inconstant, acuité visuelle basse mais toujours meilleure que dans l'achromatopsie complète (variant entre 2 et  $3/10^6$ ). L'ERG photopique est très altéré mais on peut enregistrer une réponse des cônes bleus (qui sera toujours de très faible amplitude du fait de leur petit nombre) avec un stimulus bleu de forte énergie.

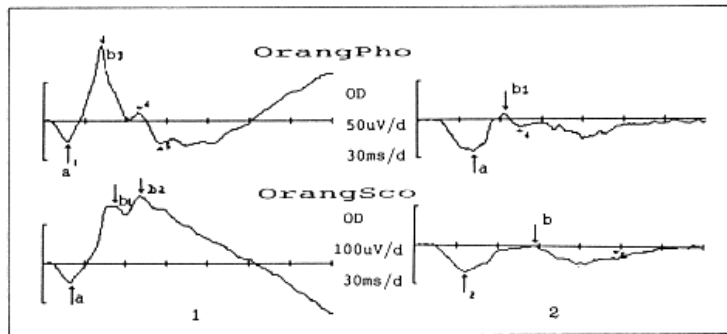
— Les dyschromatopsies congénitales : on peut rencontrer par exemple une abolition de la réponse au rouge chez un protanope.

— La dystrophie progressive des cônes se caractérise par son début dans les deux premières décades de la vie par une atteinte visuelle importante associée parfois à une photophobie, une nyctalopie et même un nystagmus acquis.

Les composantes photopiques de l'ERG sont très altérées.

##### b) Atteintes du système scotopique : l'onde $b_2$ est altérée.

— Héméralopie congénitale autosomique dominante : il existe une absence de réponse des bâtonnets, la réponse des cônes est



Tracé n° 5

1) normal :  
enfant  
de 4 mois.  
2) héméralopie  
congénitale  
stationnaire  
liée à l'X.  
On notera la  
similitude  
de cet ERG  
avec celui du  
rétinoschisis.

Ce diagnostic est important car dans l'héméralopie congénitale récessive liée à l'X, le pronostic visuel est habituellement bon, l'acuité visuelle étant chiffrée entre 3 et 7/10<sup>e</sup>.

### 3. — Altérations de l'ERG en fonction de la surface rétinienne atteinte.

subnormale en amplitude, de configuration normale.

— Les rétinopathies pigmentaires au début.

#### c) Atteintes mixtes des systèmes photopique et scotopique

— Hérérodégénérescences tapéto-rétiniennes

— Amaurose congénitale de Leber : c'est un syndrome qui associe un comportement de cécité avec fond d'œil normal ou discrètement poivre et sel dans les premiers mois de vie, des signes digito-oculaires, un nystagmus, un ERG éteint.

— Rétinopathie pigmentaire isolée ou entrant dans le cadre de maladies générales.

— Maladies métaboliques.

— Péroxydomyopathies dans lesquelles on distingue essentiellement le syndrome hépato-rénal de Zellweger et la maladie de Refsum infantile pour lesquels l'ERG est éteint.

— La maladie de Spielmeier Vogt, forme juvénile des céréolipofuschinoses,

— Les abétalipoprotéïnémies.

— Autres maladies pédiatriques dans lesquelles nous distinguons le syndrome de Joubert qui associe des troubles du rythme respiratoire dans la période néonatale et une ataxie, une arriération mentale et une agénésie du vernis cérébelleux.

Du point de vue ophtalmologique, il existe un nystagmus et un ERG éteint ou très altéré.

— Le Syndrome de Senior-Loken : insuffisance rénale avec néphronophtise. L'ERG est éteint.

— Le Syndrome de Bardet Biedl : associant obésité, polydactylie, un retard mental et hypogonadisme. Dans cette affection chez l'enfant le fond d'œil est normal ou poivre et sel, l'atteinte rétinienne peut concerner initialement soit les cônes soit les bâtonnets.

#### d) Nous classerons à part les héméralopies congénitales autosomiques récessives ou récessives liées à l'X non évolutives (tracés n° 5)

Elles se manifestent par la notion d'antécédents familiaux d'héméralopies, la constatation d'un nystagmus très fréquent. Le fond d'œil est normal. L'aspect de l'ERG est caractéristique : avec une onde a d'aspect carré, profonde et large et une onde b diminuée d'amplitude en photopique et en scotopique.

Le diagnostic différentiel se fera dans les premiers mois de vie avec l'amaurose congénitale de Leber, plus tard avec le rétinosischisis juvénile lié au sexe.

L'ERG se traduit par une diminution de l'onde a et de l'onde b d'autant plus importante que la surface rétinienne altérée est grande. Il faut cependant garder à l'esprit que l'ERG est une réponse de masse et donc :

— L'ERG peut être normal, non seulement chez des sujets indemnes d'affection ophtalmologique mais aussi dans les lésions purement centrales (les cônes maculaires étant trop peu nombreux pour avoir une activité individualisée) et dans certaines affections périphériques partielles (les photorécepteurs non lésés étant assez nombreux pour donner un tracé d'aspect normal).

— L'ERG peut être éteint traduisant des lésions étendues de la rétine touchant les cônes et les bâtonnets mais sans exclure l'éventualité de l'épargne maculaire.

Ainsi, chez un enfant présentant une cataracte ou une hémorragie vitréenne empêchant l'examen du fond d'œil :

— un ERG normal ne permet pas d'exclure l'éventualité d'une atteinte maculaire et notamment pas d'assurer la récupération d'une bonne acuité visuelle après traitement chirurgical.

— un ERG très altéré ou éteint signe une atteinte étendue de la rétine mais n'exclut pas la possibilité d'une épargne maculaire et donc dans certains cas l'indication d'un traitement chirurgical.

Devant un ERG éteint on peut prédire que l'enfant sera mal voyant et nécessitera une éducation spécialisée, mais on ne peut pas prédire quelle sera l'acuité visuelle.

### Conclusions

Les PEV et l'ERG sont des examens peu invasifs qui ne nécessitent pas d'anesthésie générale chez l'enfant. Ils contribuent au diagnostic d'affections imposant une prise en charge précoce telles que les maladies neurologiques et neurochirurgicales (gliome des voies optiques) ou les affections qui risquent d'entraîner un handicap visuel important (amaurose congénitale de Leber, achromatopsie) qui nécessitent que l'enfant soit orienté tôt vers un centre spécialisé pour éviter que ne se développe une psychose.

Enfin, la mise en évidence d'une pathologie à transmission héréditaire permet de donner un conseil génétique concernant le risque de récurrence dans la fratrie et dans la descendance ultérieure. ■

Pour les références bibliographiques voir page suivante.

---

BIBLIOGRAPHIE

---

1. Alfieri R., Sole P., Gentou C., Kante-  
lip B. — Atlas d'électrophysiologie de  
l'appareil visuel. Les cellules rétiniennes.  
Ed. DGDJ, Diffusion Maloine, Paris  
1984.
2. Amigo G., Fiorentini A., Pirchio M.,  
Spinelli D. — *Inv. Ophthalmol. vis. sci.*,  
1978, 17: 910-915.
3. Apkarian P.A., Tyler C.W. — *Doc.*  
*Ophthalmol. soc. V.K.*, 1979, 99:  
419-426.
4. Apkarian P.A., Van Veenendaal  
W., Spekrijse H. — *Abstract Doc*  
*Ophthalm. Proc. series, Vol 31*, ed by  
Gemeyer and Chr Hubert, 1982, Dr  
W. Junk Publishers, The Hague.
5. Bouvet-Drumare I. — *Thèse méd.*,  
Lille, 1990.
6. Campos E.C., Chiesi C. — *Consilium*  
*europaeum strabismi studio deditum.*  
Ed. Bosmi M.C., Frossini R., 1982:  
120-140.
7. Ciganek L. — *Encephalog. clin. neu-*  
*rophysiol.*, 1969, 27: 35-42.
8. Defoort S. — *Thèse Méd.*, Lille,  
1984.
9. De Vries Khor L. H., Spekrijse H. —  
*Doc. Ophthalmol. Proc. Ser.*, 1982, 31:  
461-475.
10. Fenwick P.B.C., Brown D., Henne-  
sey J. — *Electroencephalogr. clin. neu-*  
*rophysiol.*, 1981, 51: 49-62.
11. Harley R.D. — *Pediatric Ophthal-*  
*mology.* Ed by W.B. Saunders Company,  
1983, vol. 1: 186-206.
12. Kriss A., Russel-Eggit I., Taylor D.  
— *Ophthalmic Paediatrics and Genetics*,  
1990, 11, 3, 185-192.
13. Laget P., Flores-Guevara R., D'Al-  
lest A.M., Ostre C., Raimbault J., Ma-  
riani J. — *Electroencephalogr. Clin.*  
*Neurophysiol.*, 1977, 43: 732-744.
14. Marg E., Freeman D.N., Peltzman  
P., Goldstein P.J. — *Inv. Ophth.*, 1976,  
15: 150-153.
15. Payen P. — *Thèse Méd.*, Lille,  
1983.
16. Pirchio M., Spinelli D., Fiorentini  
A., Maffei L. — *Vision Res.* 1978, 141:  
179-184.
17. Sokol S. — *Vision Res.*, 1978, 18:  
33-39.
18. Sokol S., Jones K. — *Vision Res.*  
1979, 19, 747-755.
19. Sokol S. — *Doc. Ophthalmol. proc.*  
*ser.*, 1982, 31, 449-460.
20. Spekrijse H., V.D. Tweel F.H. —  
*Vision Res.*, 1973: 1577-1601.
21. Zanlonghi X., Bocquet X., Hache  
J.C., Defoort-Dhellemmes S., Charlier  
J., Leroy F. — *Journal Français d'Or-*  
*thopsie.* 1989, 22, 207-222.
22. Zanlonghi X., Defoort-Dhellemmes  
S., Bocquet X., Hache J.C., Leroy F.,  
Charlier J. — *Coup d'œil*, n°25, Prin-  
temps 1990.