

II - EXAMEN DES FONCTIONS VISUELLES DANS LES DYSTROPHIES MACULAIRES HÉRÉDITAIRES

J.-C. HACHE

INTRODUCTION

Tester les fonctions visuelles est le premier temps de l'examen d'une maculopathie. C'est habituellement après avoir constaté une anomalie de ces fonctions visuelles qu'on est amené à la suspecter. Dans une seconde phase, on précise les caractères de l'altération fonctionnelle qui nous apportent des arguments essentiels pour le diagnostic.

Certains examens testent globalement la vision centrale et ne sont pas spécifiques d'une structure particulière, telle la mesure de l'acuité visuelle. D'autres permettent de se faire une idée de la topographie des lésions, tel l'examen du champ visuel. D'autres enfin permettent d'étudier le fonctionnement d'un type de cellules : l'électrorétinogramme permet de séparer l'activité des différents types de photorécepteurs mais n'est pas spécifique de la macula. C'est la confrontation de toutes ces données avec les aspects anatomiques (ophtalmoscopiques ou angiographiques) qui permet de faire le diagnostic et de classer l'affection.

Nous n'exposerons de ces examens que ce qui est utile au diagnostic et à la surveillance de ces dystrophies maculaires héréditaires selon un ordre qui correspond à celui réalisé en clinique : les mesures subjectives ou psycho-physiologiques et les mesures objectives ou électrophysiologiques.

I - LES MESURES SUBJECTIVES OU PSYCHO-PHYSIOLOGIQUES

A) LA MESURE DE LA PERCEPTION DES FORMES ELEMENTAIRES ET LES TESTS GLOBAUX DE FONCTIONNEMENT MACULAIRE

1 - L'acuité visuelle

La mesure de l'acuité visuelle est la méthode

la plus simple pour tester la fonction maculaire. Mais l'acuité implique trop de structures, pour qu'on puisse déduire de sa seule altération, une connaissance complète de l'état de la macula. En effet, le degré d'atteinte des photorécepteurs mais aussi la topographie de cette atteinte interviennent pour la modifier. Cependant, à condition qu'elle soit bien effectuée, la mesure de l'acuité est essentielle pour dépister et surveiller l'évolution des affections maculaires. Il est indispensable de rappeler quelques points essentiels.

- L'acuité de loin

L'acuité est mesurée en vision de loin à l'aide d'une échelle de caractères noirs sur fond blanc. Les conditions de cette mesure ont été normalisées en 1972.

- La correction optique

La mesure doit s'effectuer avec la correction optique optimale. En pathologie maculaire, il est fréquent que l'interposition d'un trou sténopéique qui diminue l'éclairement rétinien, altère l'acuité.

- La luminance

Habituellement l'acuité visuelle la meilleure est obtenue en effectuant la mesure dans une pièce claire (ambiance diurne) dont le niveau moyen d'éclairement est voisin de celui de l'écran sur lequel se trouve le test. Ces conditions sont rarement remplies dans nos salles d'examen (projecteurs de tests ou mires rétro-éclairées dans des pièces sombres). Le travail dans une pièce obscure modifie le diamètre pupillaire et crée une différence importante entre le fort éclairement du pôle postérieur de la rétine

II - EXAMEN DES FONCTIONS VISUELLES DANS LES DYSTROPHIES MACULAIRES HÉRÉDITAIRES

et le faible éclaircissement de la périphérie rétinienne. Ceci ne permet pas des conditions stables du niveau d'adaptation des photorécepteurs et perturbe les interactions latérales dans les cellules horizontales. Il en résulte pour certaines maculopathies des variations parfois importantes de l'acuité visuelle (43).

- Le contraste

L'acuité visuelle est d'autant meilleure que le contraste entre le fond et le test est plus élevé (loi de HECHT). Lorsqu'il y a maculopathie, l'altération de l'acuité visuelle est plus marquée avec un contraste affaibli. Certains auteurs (Sjostrand, Weiss) ont proposé des échelles d'acuité à fort et faible contraste pour sensibiliser la mesure d'acuité. Toutefois, la perception des tests à faible contraste étant beaucoup plus sensible aux troubles des milieux, ceci peut être une cause d'erreur dans l'évaluation du fonctionnement maculaire.

- Les échelles normalisées

L'utilisation d'échelles visuelles normalisées (11) est recommandée en raison :

- du respect des règles d'écartement entre les lettres (condition importante pour la lisibilité). Si les lettres sont trop proches les unes des autres, il existe une interaction entre elles qui gêne la vision (Crowding effect). Ceci est particulièrement important lorsqu'il existe un déplacement des photorécepteurs qui crée des métamorphoses ;

- de la mesure en unités logarithmiques ; il existe le même écart entre chaque ligne de l'échelle (raison 1dB) quel que soit le niveau de l'acuité. La notion de nombre de lignes entre deux mesures d'acuité est très utile lorsqu'on

veut évaluer une perte ou une amélioration fonctionnelle en pathologie maculaire notamment lors de la prise en charge de patients avec une vision basse (Figure 1).

De plus, il serait préférable dans cette pathologie maculaire de mesurer l'acuité visuelle angulaire (E de Snellen ou C de Landolt) qui teste plus spécifiquement le pouvoir séparateur.

Minimum séparable en minutes	Acuité en dixièmes	
0,63	16/10	} 3 lignes
0,8	12/10	
1	10/10	
1,25	8/10	
1,6	6,3/10	
2	5/10	
2,5	4/10	} 3 lignes
3,2	3,1/10	
4	2,5/10	
5	2/10	
6,3	1,6/10	
8	1,2/10	
10	1/10	
12	0,8/10	
16	0,6/10	
20	1/20	

Figure 1

Echelle d'acuité logarithmique de raison 1 dB. On voit qu'un écart de 3 lignes correspond à un rapport 2 des valeurs d'acuité.

- L'acuité de près

Son degré est fonction non seulement du pouvoir séparateur, mais aussi de l'existence de scotomes juxta et périfovéolaires dans les maculopathies. L'acuité de près ne doit pas être utilisée comme moyen quantitatif d'évaluation de l'atteinte maculaire mais plutôt comme un moyen qualitatif permettant de connaître le retentissement de l'affection dans la vie courante. Elle s'évalue avec l'échelle de Parinaud ou celle de Jaeger dans d'autres pays.

2 - Les méthodes de sensibilisation de la mesure de l'acuité visuelle

- Test de récupération après éblouissement

J.P. Bailliart (5) a été le premier à décrire un test simple à réaliser en clinique pour évaluer la récupération après éblouissement. Ce test porte maintenant dans la littérature anglosaxonne le nom de "macular stress test" Il consiste à éblouir la rétine avec la lumière de l'ophtalmoscope et à évaluer le temps que met le patient à retrouver son acuité antérieure. Une dizaine de secondes d'éblouissement suffisent, si vous disposez d'un éclairage puissant (lampe halogène par exemple). La récupération doit survenir dans les 50 secondes. Chez un patient porteur d'une maculopathie, en raison de la lenteur de la restauration des pigments dans les photorécepteurs, ce temps peut atteindre plusieurs minutes. Ceci permet une différenciation avec une atteinte de la voie optique où ce temps n'est pas allongé.

- Test de sensibilité à l'éblouissement

Il est rare en clinique de tester la résistance à l'éblouissement bien que cette sensibilité soit une plainte fréquente des patients. La baisse

d'acuité visuelle apparaît lorsqu'une source de lumière est dans le champ visuel. On comprend l'importance de cette notion notamment pour la conduite automobile. Ce trouble est habituellement provoqué plutôt par une cataracte débutante mais l'existence d'une maculopathie va renforcer le phénomène. Sa mesure qui n'est pas normalisée, peut être réalisée dans certains instruments comme l'ERGOVISION (ESSILOR) ou l'appareil de COMBERG ou même de façon un peu différente avec le périmètre de TÜBINGEN.

- Acuité visuelle à haute et basse luminance

Il est de pratique courante de constater que certains patients voient mieux avec un haut niveau d'éclairement et d'autres avec un bas niveau d'éclairement. Ceci peut s'expliquer par le fonctionnement de la rétine. Lorsque les photorécepteurs sont altérés dans leur dynamique par une affection évolutive qui modifie leur métabolisme, ils fonctionnent mieux à bas niveau d'éclairement. Lorsque le nombre de photorécepteurs fonctionnels est diminué mais que la dynamique de ceux qui restent est normale, la rétine fonctionne mieux à haut niveau d'éclairement. En pathologie, les deux mécanismes sont souvent intriqués.

Il n'y a pas de test normalisé pour étudier ce phénomène. Les auteurs marseillais ont proposé des mesures d'acuité visuelle en ambiance mésopique avec l'acui-campimètre de Jayle. Les auteurs bordelais avec Bessière et Rougier-Houssin (6, 7) ont développé une méthode d'acuité visuelle dynamique qui couple l'étude de l'évolution de l'acuité visuelle avec l'adaptation à différents niveaux de luminance en fonction du temps dans un adaptomètre de Goldmann

Weekers modifié. Cette méthode très sensible a été étudiée dans la maladie de Stargardt (8).

Ces méthodes ne sont pratiquement plus utilisées en raison de la longueur de l'examen.

3 - La mesure de la fonction de sensibilité aux contrastes

L'étude de la fonction de sensibilité aux contrastes (FSC) est une méthode d'appréciation des seuils de perception des formes élémentaires plus complète que la mesure de l'acuité. On utilise des barres de différentes largeurs alternativement claires et sombres avec une modulation sinusoïdale du contraste. Chaque mire est définie par sa fréquence spatiale c'est à dire le nombre de paires de barres noires et blanches ou en couleurs (33) par degré d'angle de vision. La fréquence spatiale s'exprime en cycles par degré (cpd). Pour mesurer la FSC on recherche sur des mires immobiles pour chaque fréquence spatiale, quel est le plus faible contraste qui permet de voir distinctement les barres de la mire (Figure 2).

On peut aussi étudier la FSC dynamique avec des mires qui vibrent à une fréquence comprise entre 2 et 25 Hz ; ceci sensibilise la méthode ; on se rapproche ainsi des techniques de papillotement de sources lumineuses (Flicker).

L'intérêt principal de la mesure de la FSC réside dans l'appréciation des perturbations des couches internes de la rétine car elle est directement sous l'influence des cellules horizontales et des cellules ganglionnaires. Elle est moins intéressante pour l'appréciation du fonctionnement des photorécepteurs. Dans les maculopathies (20, 42), on constate principalement une altération dans les hautes fréquences

spatiales assez bien corrélée avec la baisse d'acuité. Les altérations de la FSC sont plus précoces que les atteintes de l'acuité visuelle. La FSC décrit de façon plus globale le fonctionnement maculaire alors que l'acuité est plus directement liée au fonctionnement du bouquet central de cônes fovéolaires. Sa mesure est donc intéressante dans les affections où l'acuité visuelle est encore conservée.

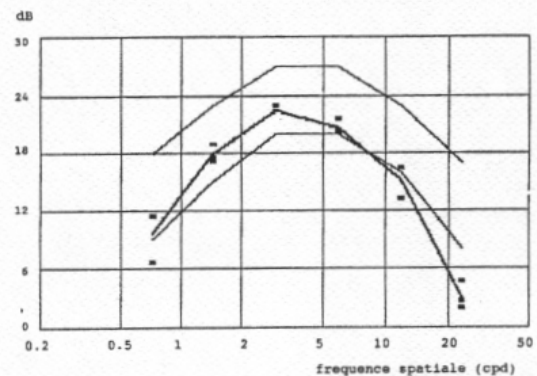


Figure 2

Courbe de fonction de sensibilité au contraste statique

Une mire de 30 cpd a des barres vues sous un angle de 1' (acuité de 10/10), alors qu'une mire de 3 cpd a des barres de 10' (acuité de 1/10). Sur cette courbe d'un patient atteint d'un rétinosischisis juvénile avec une acuité de 4/10, on constate que la FSC présente un optimum pour les fréquences spatiales moyennes entre 2 et 5 cpd. Elle diminue pour les fréquences spatiales élevées au dessous des limites physiologiques, ce qui correspond à la baisse d'acuité.

Enfin, il existe un certain consensus (28, 37) pour affirmer que la mesure de la FSC est particulièrement utile pour l'évaluation des capacités visuelles restantes et permettre une meilleure

prise en charge des patients avec une basse vision. Mais la FSC n'est pas le seul élément à prendre en compte. Pour équiper de systèmes optiques les patients atteints de maculopathies, la taille, la profondeur et la forme du scotome central interviennent également.

4 - Les grilles d'AMSLER

Les grilles d'Amsler (1) sont indispensables dans l'étude des maculopathies. La grille la plus utile est la grille standard constituée d'un quadrillage blanc sur fond noir avec au centre un point blanc pour la fixation. Si le scotome central est trop large, il est utile d'utiliser la grille avec les deux diagonales dessinées pour centrer la fixation. L'examen se fait dans une pièce normalement éclairée. La grille doit être observée avec un seul oeil à 0,30 m, le patient étant corrigé pour cette distance. On teste dans ces conditions, les 10° centraux c'est à dire l'aire maculaire. Les anomalies du patient sont analysées par les questions suivantes :

- Voyez vous le point central ?
- Voyez vous les lignes ?
- Sont-elles déformées ?

On lui demande de dessiner les zones de scotomes et de métamorphopsies sur une feuille où les lignes sont figurées en noir sur blanc. Cette feuille est utilisée comme moyen de test notamment lorsqu'on veut que le patient pratique une auto-surveillance, bien que la sensibilité soit moindre qu'avec la planche sur fond noir.

B) L'ETUDE DU SENS LUMINEUX

L'examen des seuils lumineux de la région centrale est l'examen le plus important. Celui du champ visuel périphérique, de la courbe d'adap-

tation à l'obscurité et de la fréquence critique de fusion ne fournissent que des renseignements supplémentaires parfois utiles au diagnostic.

1 - L'examen du champ visuel central (seuil lumineux différentiel)

a) Les problèmes de la mesure

La mesure des seuils lumineux (25) permet la description topographique de la déficience maculaire (Figure 3). Depuis l'avènement de la périmétrie automatique, on peut réaliser une carte des seuils ou se contenter (pour des raisons de durée d'examen) d'une périmétrie de profil comme auparavant. Cet examen suppose la résolution de plusieurs problèmes techniques :

- La fixation centrale

Il est habituel que les affections maculaires s'accompagnent d'un scotome central au moins relatif. Pour que le patient ait une fixation à peu près stable, il faut disposer d'une mire constituée de plusieurs points disposés géométriquement avec un écartement suffisant pour qu'ils se projettent en dehors du scotome central. Ce dispositif permet de mesurer le seuil fovéolaire. Lorsque le scotome est trop large, la périmétrie centrale avec les instruments classiques est évidemment impossible. En laboratoire de recherche, avec des techniques de contrôle visuel de la fixation et un ophtalmoscope à balayage laser (SLO) disposant d'un programme de micro-périmétrie, on peut analyser les scotomes centraux et para-centraux.

- La taille du spot de mesure

Pour la mesure du seuil fovéolaire, il est préférable de disposer d'un petit spot de 10°. Cependant la majorité des périmètres automatiques

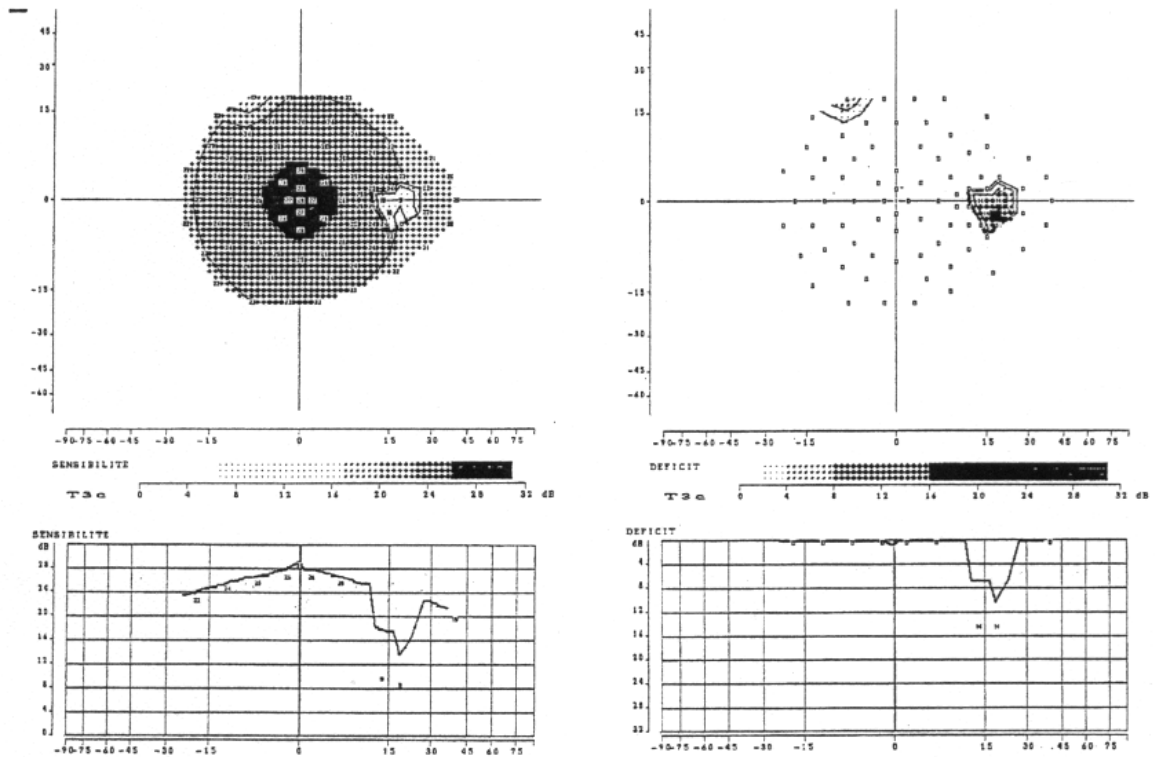


Figure 3

Examen du champ visuel central.

A gauche, on voit la carte et le profil en sensibilité. Les ordonnées sont en coordonnées logarithmiques en décibels (dB). Le pic fovéolaire se dessine bien.

A droite, le même examen est présenté en déficit. Cette représentation est obtenue par soustraction à partir d'une carte de référence représentant un individu normal. Le profil normal est une droite plane à 0 dB de déficit.

actuels (Humphrey, Octopus, Moniteur ophtalmologique) utilisent des spots de 30' pour diminuer les fluctuations de mesure de seuils dans le champ péricentral.

- Le niveau de luminance

Tous les périmètres actuels travaillent en ambiance photopique ou à la limite inférieure

(entre 3 et 10 candel/m²). Il a été proposé (23) de réaliser un examen en mésopique qui apporte des informations complémentaires utiles au diagnostic.

- La stratégie d'examen

La plupart des stratégies utilisées actuellement en périmétrie automatique ont une distribu-

tion de points également répartie dans tout le champ situé dans les 30° centraux. Ceci permet de voir les scotomes annulaires des dystrophies rétinienne périphériques débutantes mais est insuffisant pour dessiner correctement les scotomes centraux. Pour les affections maculaires, il est souhaitable de réaliser deux examens du champ visuel : un examen standard montrant la périphérie et la région péricentrale, puis un examen spécifiquement orienté vers la description du déficit maculaire avec un programme spécialisé limité aux 10° centraux.

- La représentation des résultats

La plupart des périmètres actuels représentent la carte des déficits et non la sensibilité rétinienne. Ces déficits sont calculés en comparant en chaque point mesuré du champ visuel la sensibilité lumineuse d'un patient à une carte de référence intégrée dans la mémoire de l'ordinateur. Il faut se rappeler qu'une perte de 3 dB correspond à une perte de la moitié du nombre ou de l'efficacité des photorécepteurs. Les chiffres obtenus ont donc une grande importance pour évaluer quantitativement l'altération rétinienne. Il est habituel de noter une altération des seuils centraux alors que l'acuité semble conservée.

Il faut cependant être prudent dans l'interprétation car il existe des "causes d'erreurs" fréquentes :

- la fluctuation physiologique des seuils de l'ordre de 3 dB
- le mode de calcul de la perte sensorielle qui est fait à partir d'une courbe standard qui ne correspond pas exactement au patient
- les troubles des milieux
- le défaut d'attention et de fixation des

patients qui s'aggrave si l'examen est trop long.

La forme de l'altération (16) est certainement l'aspect le plus intéressant pour le diagnostic des dystrophies maculaires ; Pour mieux la mettre en évidence, il peut être utile de revenir à la représentation traditionnelle en "profil" notamment dans les affections présentant un aspect en "œil de boeuf" afin de juger de l'atteinte respective de la fovéola et de la zone périfovéolaire.

b) L'analyse et la classification des déficits

Pour classer les altérations périmétriques (16), il faut tenir compte de la topographie, de la surface, de la forme, de la profondeur et du caractère isolé ou non du déficit central. On doit s'attacher à reconnaître plusieurs éléments essentiels pour la classification des dystrophies maculaires (Figure 4)

- Les atteintes centrales

- Déficit fovéolaire étroit (< 3°), limité au point central (Figure 4 a)

Exemple : certaines maladies de Stargardt au début

- Déficit périfovéolaire mais respectant la foveola (Figure 4 b)

Exemple : certaines dystrophies des cônes

- Déficit maculaire large (5 à 10°), plus ou moins profond

Exemple : la plupart des maculopathies en cours d'évolution

- Déficit étendu à tout le pôle postérieur

Exemple : rétinopathie pigmentaire inverse

- Les atteintes périphériques

- Perte de sensibilité diffuse (traduisant une atteinte diffuse)

II - EXAMEN DES FONCTIONS VISUELLES DANS LES DYSTROPHIES MACULAIRES HÉRÉDITAIRES

Exemple : aspect de fundus flavimaculatus
 - Scotome annulaire sur le parallèle 20°
 (Figure 4c)

Exemple : dystrophie mixte
 - Scotomes périphériques localisés uniques ou multiples

Exemple : rétinoshisis juvénile

Même s'il existe des altérations non systématifiables comme les scotomes en mosaïque,

la reconnaissance de la forme de l'altération du champ visuel oriente le diagnostic et la mesure de la surface et de la profondeur aide à suivre l'évolution. La mesure des seuils lumineux différentiels centraux apporte donc des éléments sémiologiques essentiels qui en font l'examen subjectif le plus important dans l'exploration fonctionnelle d'une dystrophie maculaire.

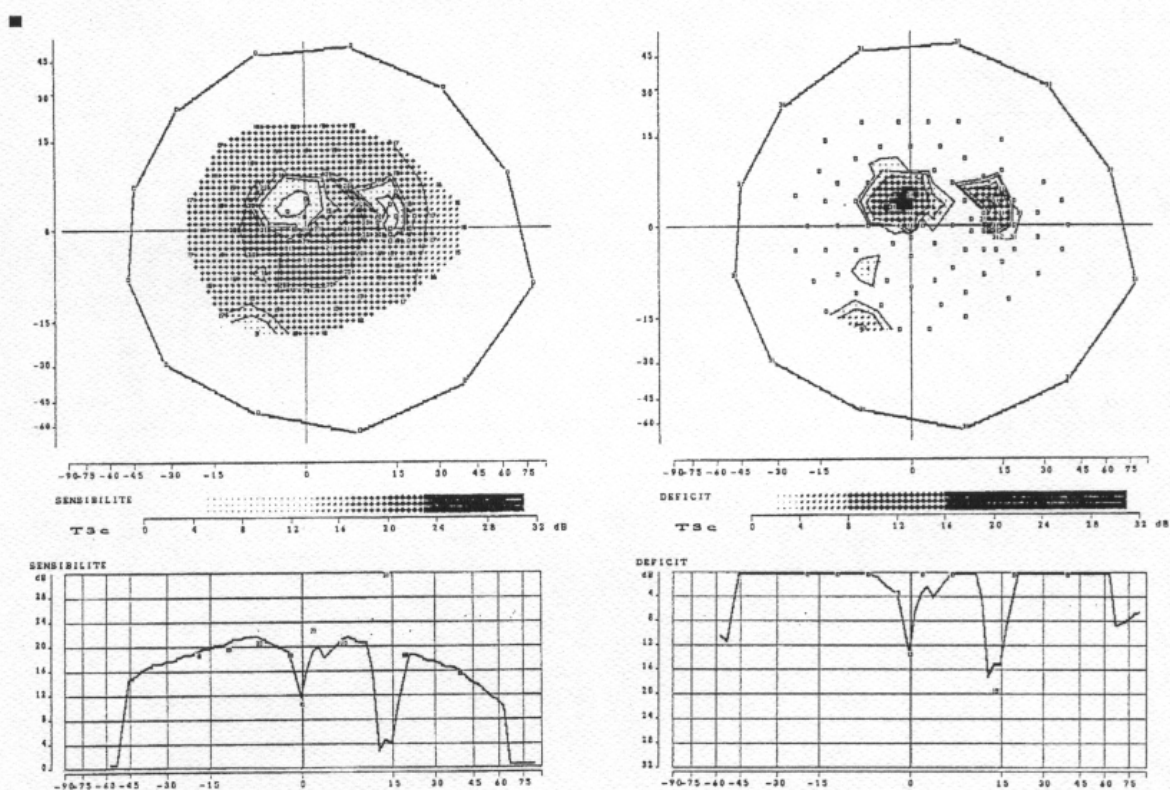


Figure 4a

Exemples de champs visuels pathologiques

Cartes et profils d'un déficit fovéolaire (femme de 60 ans, 1/10) ; on remarque le léger décalage du point de fixation.

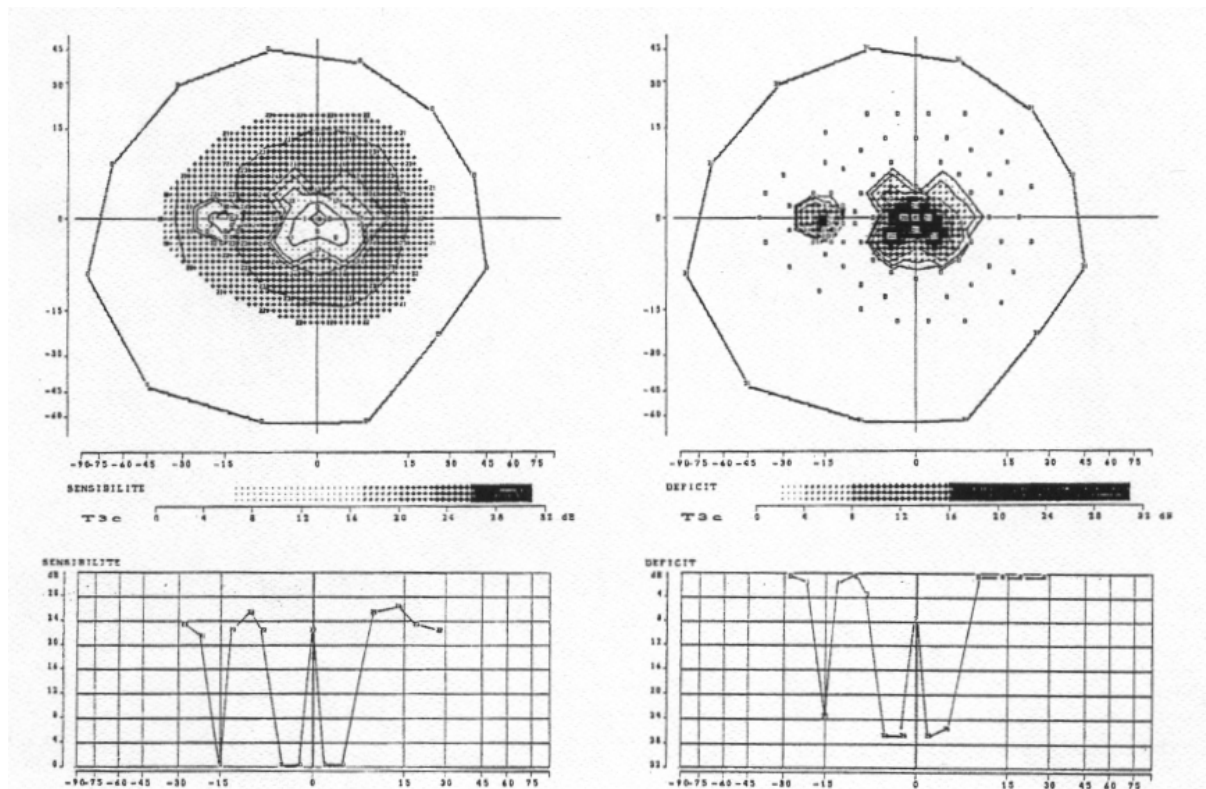


Figure 4b

Cartes et profils d'un déficit à prédominance périfovéolaire dans une dystrophie tachetée fovéolaire de l'adulte. On remarque l'intérêt du profil qui décrit mieux la forme du déficit.

2 - La courbe d'adaptation à l'obscurité

La réalisation de la courbe d'adaptation à l'obscurité permet de connaître l'état respectif des cônes et des bâtonnets. Praticué dans un adaptomètre (Goldmann-Weekers, Périmètre de Tubingen...) après un éblouissement à 1000 cd/m² de 3 minutes, cet examen évalue l'évolution du seuil absolu de perception de la lumière au cours du

temps. Les 6 premières minutes sont caractéristiques des cônes et le point alpha renseigne sur leur fonctionnement. Une valeur du point alpha anormalement haute, c'est-à-dire supérieure à 10-3cd/m² et son apparition paradoxale avant 6 minutes, signe une atteinte spécifique des cônes. La seconde partie qui évolue jusqu'à la 35^{ème} minute donne une évaluation des bâtonnets. Le seuil lumineux terminal brut est habituellement de

II - EXAMEN DES FONCTIONS VISUELLES DANS LES DYSTROPHIES MACULAIRES HÉRÉDITAIRES

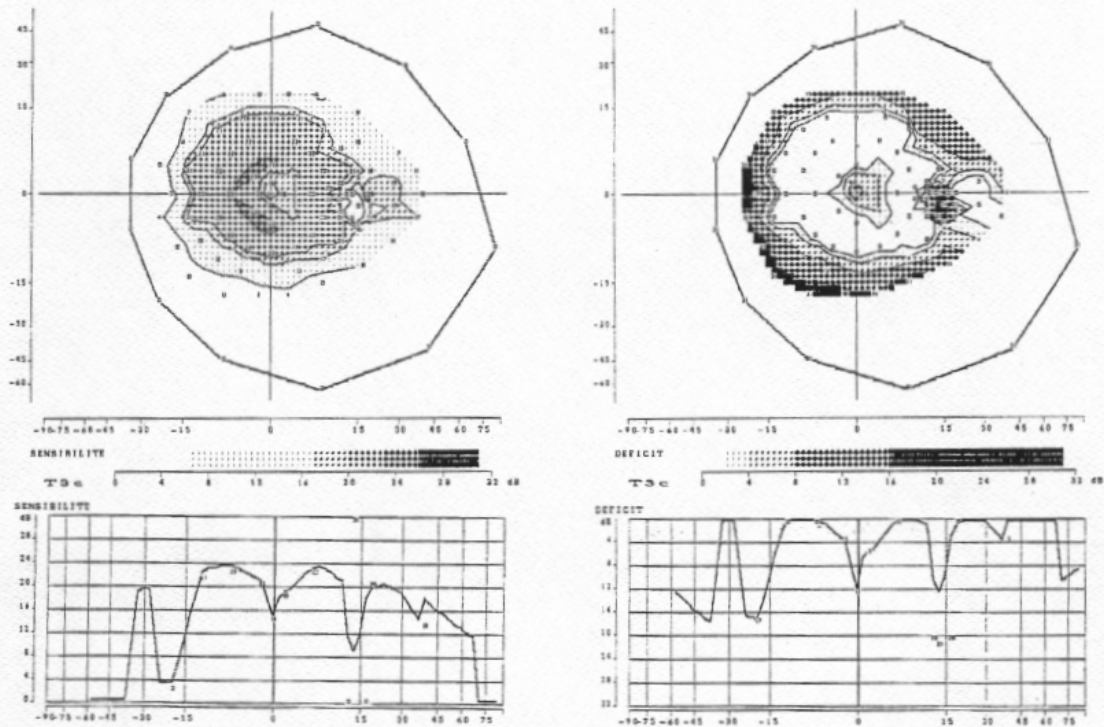


Figure 4c

Cartes et profils d'un scotome central avec scotome annulaire dans une dystrophie mixte des cônes et des bâtonnets.

l'ordre de 10^{-5} cd/m². Cet examen est presque abandonné car l'évaluation du fonctionnement respectif des deux catégories de photorécepteurs est beaucoup plus facile par l'électrorétinographie.

3 - La fréquence critique de fusion

Cet examen qui consiste à étudier pour quel contraste on ne perçoit plus le papillotement d'une source présentée à différentes fréquences,

est utilisé principalement pour le diagnostic des atteintes de la neuro-rétine. Il n'a pas été utilisé de façon systématique dans les atteintes des photorécepteurs.

C) LA VISION DES COULEURS

Analyser la vision chromatique des dystrophies maculaires (36, 38) pose deux problèmes : les différencier des dyschromatopsies congénitales et choisir les tests les plus significatifs.

1 - Reconnaître l'existence d'une anomalie congénitale

C'est habituellement facile. Elles atteignent 9,2 % de la population mâle mais sont beaucoup plus rares chez les femmes. Elles peuvent accompagner la maculopathie ce qui complique le diagnostic. Pour le diagnostic d'une dyschromatopsie rouge-vert de type protan ou deutan, qu'il s'agisse d'un dichromatisme ou d'un trichromatisme anormal assez marqué, on utilisera les tables pseudo-isochromatiques type ISHIHARA qui mettent en évidence l'existence d'un axe de confusion spécifique dans 90 % des cas. Il est plus difficile de distinguer les dyschromatopsies congénitales d'axe bleu-jaune (plus rares) puisque beaucoup de maculopathies s'accompagnent d'un déficit bleu-jaune. Dans ces cas on aura recours à des tables pseudo-isochromatiques avec des planches reconnaissant l'axe bleu-jaune comme les tables AOHRR ou aux tests à pions pigmentaires comme le 15 Hue de Farnsworth ou le 28 Hue de Roth (40). Il faut se rappeler quelques règles simples pour différencier les deux types de maculopathies :

Les anomalies congénitales :

- sont habituellement symétriques aux deux yeux (sauf parfois chez les femmes),
- ne s'accompagnent pas de baisse de vision,
- ne sont pas évolutives,
- ont un axe de confusion nettement défini
- se transmettent selon le mode récessif lié au sexe pour les anomalies rouge-vert et selon un mode autosomal dominant pour les anomalies bleu-jaune.

Les dyschromatopsies acquises des maculopathies :

- sont souvent asymétriques
- s'accompagnent souvent d'une baisse d'acuité
- sont évolutives
- atteignent principalement le seuil de discrimination chromatique
- ne s'accompagnent pas d'un axe de confusion aussi net, les tables d'ISHIHARA peuvent être vues normalement.

La reconnaissance d'une achromatopsie congénitale totale ou incomplète (monochromatisme à cônes bleus) est plus difficile. Les tests classiques sont très perturbés mais le comportement des patients devant des tests de dénomination des couleurs est trompeur.

Le diagnostic de l'achromatopsie totale se fait à l'aide des "achromatic plates" de SLOAN ou le New Color Test de LANTHONY (27) qui semble plus fiable que le test de SLOAN. On demande au patient de comparer des tests colorés avec des tests incolores allant du blanc au noir (39). Seuls les patients atteints d'une achromatopsie totale peuvent faire cette égalisation pour toutes les couleurs. De plus l'achromatopsie totale à hérédité récessive s'accompagne d'une acuité basse de loin depuis la naissance, d'un nystagmus et d'une photophobie.

Le monochromatisme à cônes bleus est une affection plus rare et récessive liée au sexe. Elle s'accompagne d'une vision basse entre 1 et 4/10, sans nystagmus, avec un fond d'oeil normal. Il n'existe pas de test idéal pour faire simplement ce diagnostic.

Nous avons le plus souvent recours à un *ERG* pour diagnostiquer ces formes graves et rares de pathologie congénitale de la vision des couleurs (voir plus loin) notamment pour les différencier des dystrophies des cônes.

2 - Quels tests utiliser ?

- *Les tests pigmentaires classiques* de recherche d'un axe de confusion par classement de pions colorés (15 Hue de FARNSWORTH ou 28 Hue de ROTH), sont assez peu sensibles et sont utiles lorsque l'affection est très évoluée et que l'acuité est abaissée. Par contre le test 15 Hue désaturé de LANTHONY est plus sensible et met en évidence précocément des erreurs d'axe bleu-jaune. Il est parfois difficile de diagnostiquer une dyschromatopsie chez les patients âgés car un axe bleu-jaune apparaît physiologiquement avec le vieillissement du cristallin.

- *Le test 100 Hue de Farnsworth* est le plus utilisé en pathologie maculaire (36, 39). Il n'est valable que si l'acuité est supérieure à 4/10. Il consiste à classer des pions répartis dans quatre plumiers différents pour éviter les erreurs liées aux axes de confusion. Les pions ont une même saturation et une même leucie. Ils ne diffèrent entre eux que par la tonalité. La différence de tonalité (longueur d'onde dominante) entre chaque pion est proche du seuil physiologique de discrimination des couleurs. Si la discrimination chromatique du patient est altérée, il commet des erreurs de classement car il reconnaît mal les différences entre les pions successifs. Cette altération est habituellement diffuse. Ceci est évalué par l'augmentation du score global qui est la somme des erreurs commises par le patient. Physiologiquement ce score est assez bas (proche de la somme âge +30) et augmente légèrement avec le vieillissement.

Les altérations peuvent prédominer dans un axe particulier mal défini. Dans la plupart des affections maculaires à l'exception de la maladie de Stargardt, on constate plutôt des anomalies d'axe bleu-jaune, avec des erreurs de classement prédominant dans les pourpres et les verts, c'est à dire dans un axe perpendiculaire à l'axe de confusion. On remarquera que le score du 100 Hue n'a pas de caractère réellement quantitatif puisque par définition le patient ne peut pas distinguer les pions et les classe au hasard.

- Pour essayer de quantifier les anomalies du sens chromatique, il faut avoir recours aux *instruments à couleurs spectrales*. L'anomaloscope de Nagel permet de tester l'équation de RAYLEIGH : rouge + vert = jaune. On place le jaune habituellement sur la graduation 14 et on recherche sur quelle plage de variation du mélange rouge-vert le patient accepte l'équation. Un sujet normal accepte l'équation sur une courte plage de part et d'autre du chiffre 40. En cas de perturbation, on note un élargissement net de cette plage. L'anomalomètre de Besançon conçu par ROTH permet de tester les équations de Rayleigh et de Trendelenburg (bleu + vert = bleu-vert) et aussi de rechercher les anomalies de perception de la saturation en déterminant quelle est la plus petite quantité de couleur qu'il faut ajouter à du blanc pour le voir coloré (First step from white). Ces paramètres sont perturbés précocément dans les affections maculaires héréditaires. En fait ces instruments sont actuellement réservés aux laboratoires de recherches dans ce domaine en raison notamment de leur prix.

3 - Les anomalies rencontrées en pathologie maculaire

Il n'est pas possible de classer de façon simple les anomalies de la vision des couleurs.

rencontrées dans les dystrophies maculaires héréditaires (47, 39). La diversité des mécanismes pathogéniques à l'origine des affections explique cette diversité. Lorsque l'affection atteint directement les cônes, la déficience chromatique est habituellement importante. On peut rencontrer des dystrophies avec une atteinte spécifique d'un type de cône (10) mais le plus souvent tous les récepteurs sont atteints simultanément. La description des différents types de dyschromatopsies est donc donnée avec chaque affection. On rencontrera des discriminations chromatiques normales surtout lors des stades de début ou lorsque l'atteinte est très localisée en surface, des dyschromatopsies d'axe bleu-jaune qui sont le cas le plus fréquent et des achromatopsies plus ou moins prononcées comme dans la dystrophie des cônes (31). Ces formes de déficit sont assez peu spécifiques. Par contre lorsqu'une maculopathie s'accompagne d'une dyschromatopsie d'axe rouge-vert comme dans la maladie de Stargardt, c'est un élément essentiel pour la détermination de l'affection. La présence d'une déficience de la vision chromatique, surtout si elle s'accompagne d'anomalies électrophysiologiques est un des meilleurs signes pour reconnaître la présence d'une dystrophie maculaire à fond d'oeil normal (34).

II - LES EXPLORATIONS ELECTROPHYSIOLOGIQUES

Les explorations électrophysiologiques doivent être réalisées dans toutes les affections rétinienne héréditaires et donc dans les dystrophies maculaires. De nombreux travaux traitent ce sujet d'une façon générale (13, 14, 15, 24, 35). L'électrorétinographie (ERG) et l'électro-oculographie (EOG) sont indispensables, les potentiels

évoqués visuels (PEV) parfois utiles pour évaluer la fonction visuelle ou parfois établir un diagnostic (notamment chez l'enfant avec les atteintes des voies optiques). La technologie est devenue simple avec les instruments modernes et l'interprétation des résultats ne pose guère de problèmes si la technique est correcte. Nous nous contenterons de rappeler les éléments de base nécessaires pour la compréhension des chapitres cliniques.

A) ELECTRORETINOGRAPHIE

1 - Introduction

L'ERG est le potentiel électrique induit dans la rétine par une stimulation lumineuse. Il comprend une succession d'ondes dont l'origine n'est pas complètement établie car l'ERG en clinique humaine se manifeste comme un phénomène global où la participation de chaque élément de la structure rétinienne est difficile à différencier.

2 - Les bases physiologiques de l'ERG : les travaux de GRANIT

Notre conception actuelle de l'ERG repose sur les travaux de GRANIT (1933) bien que de nombreux travaux soient venus compléter (enregistrements obtenus au moyen de micro-électrodes pour séparer l'activité des différentes cellules rétinienne). Schématiquement, Granit distingue 3 potentiels : P I positif, tardif, correspond à l'onde c attribuée à l'épithélium pigmentaire, P II positif qui est issu de la couche interne et correspond à l'onde b et P III négatif qui prend son origine dans les photorécepteurs et correspond à l'onde a.

3 - La morphologie de l'électrorétinogramme

L'ERG peut être considéré comme une suite d'ondes (Figure 5) :

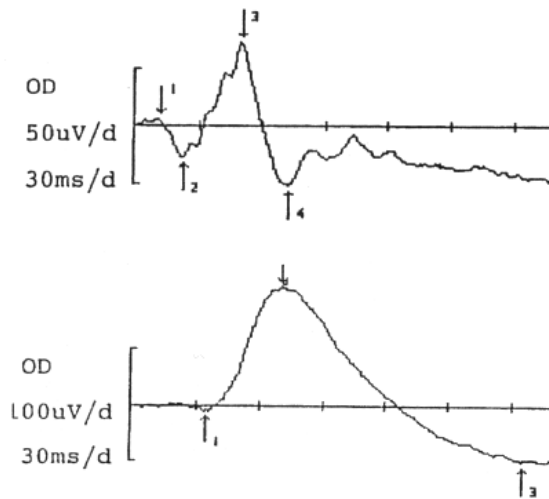


Figure 5

En haut : tracé d'un ERG photopique obtenu en ambiance diurne avec une stimulation blanche. On voit l'onde a (2), l'onde b1 (2) et les ondes e (e1, e2, e3) sous la forme de petites oscillations sur la montée de b1. L'ERP et l'onde c ne sont pas visibles en raison du mode de stimulation utilisé.

En bas : tracé d'un ERG scotopique obtenu après adaptation à l'obscurité avec une stimulation bleue. On ne voit que l'onde b2 (2).

- Le potentiel précoce ou ERP (Early Receptor Potential) :

C'est le vrai potentiel de récepteur non décrit par Granit. Il est composé de deux ondes

d'amplitude faible survenant sans délai après la stimulation : R1 positive à la cornée et R2 négative à la cornée. On admet qu'il s'agit du phénomène électrique produit par les modifications moléculaires des pigments visuels sous l'influence de la lumière. L'ERP est maximal lorsque la rétine est bien adaptée à l'obscurité et que le flash est très intense. L'onde R1 est liée aux pigments des cônes, l'onde R2 aux pigments des cônes et des bâtonnets. L'ERP est difficile à enregistrer en clinique car il est de courte durée, le maximum de R2 étant atteint vers 1 ms après le début du stimulus et donc le plus souvent avant la fin de celui-ci. Pour le recueillir, il faut utiliser des intensités de stimulation fortes difficiles à supporter par le patient. Son intérêt clinique est donc limité.

- L'onde a

- L'onde a est le potentiel de récepteur tardif (P III de Granit) négatif à la cornée. Elle prend naissance dans l'article externe du photorécepteur et correspond à sa modification de potentiel après la stimulation. Son amplitude dépend à la fois du contenu du photorécepteur en pigments mais aussi de son niveau de polarisation, lui-même sous la dépendance des diverses pompes ioniques qui interviennent dans son fonctionnement. Elle est le reflet de l'état et du nombre de photorécepteurs stimulés.

- La latence de l'onde a est d'autant plus longue que le stimulus est plus faible. Dans les conditions cliniques habituelles avec des flashes intenses et brefs, le pic se situe entre 20 et 30 ms après le début du stimulus.

- L'amplitude de l'onde a est liée aux conditions de la stimulation et d'adaptation de la rétine (de quelques microvolts à plus de 100 micro-

volts. On admet que le mécanisme qui génère l'onde a est saturé lorsque 1 % du pigment est détruit par le stimulus. On verra toutefois qu'il est difficile d'estimer sa valeur exacte en clinique car l'onde b qui survient immédiatement après, interfère avec elle.

- Enfin on a décrit une onde a1 propre aux cônes et une onde a2 propre aux bâtonnets qui surviendrait juste après l'onde a1 mais cette interprétation est très discutée, certains estimant que a2 est le premier potentiel oscillatoire. En fait l'onde a2 est difficile à analyser car elle est lente et donc masquée par l'onde b.

- *L'onde b*

- L'onde b est positive à la cornée (P II de Granit) et produite dans les couches internes de la rétine. Les expériences de MILLER et DOWLING montrent une étonnante similarité entre les potentiels recueillis avec des microélectrodes dans les cellules de MULLER et la forme générale de l'onde b ce qui fait penser que c'est l'activité de ces cellules qui est à l'origine de cette onde.

- *La latence* de l'onde b varie en fonction des conditions de stimulation. Son temps de culmination est d'autant plus court que le stimulus est plus intense et peut varier de 150 à 300 ms.

- *L'amplitude* de l'onde b est aussi en relation avec l'intensité et peut atteindre plus de 400 microvolts dans les conditions dites d'ERG maximum : rétine bien adaptée à l'obscurité et stimulus blanc intense. La relation entre l'intensité du stimulus et l'amplitude n'est pas linéaire car il existe comme pour l'onde a un phénomène de saturation pour les fortes intensités. Mais ce phénomène apparaît

plus vite qu'avec l'onde a ce qui peut donner en ambiance diurne avec de très fortes intensités de stimulation un aspect négatif de l'ERG : onde a profonde et onde b plus faible. A l'opposé, b est la seule onde visible lorsqu'on utilise un stimulus faible sur une rétine adaptée à l'obscurité. Elle est alors le seul reflet de l'activité du système scotopique.

- Enfin on décrit deux ondes b, l'onde b1 plus précoce et l'onde b2 plus tardive qui correspondent respectivement aux cellules des couches internes liées aux cônes et aux cellules des couches internes liées aux bâtonnets. Ce dédoublement de l'onde b ne se voit guère avec un stimulus blanc mais il est très visible sous stimulation orangée qui privilégie les cônes.

- *Les ondes e*

- Les ondes e sont des petites oscillations superposées sur la montée de l'onde b d'où leur nom de potentiels oscillatoires. Elles apparaissent uniquement avec des stimulations intenses et de préférence lors de l'adaptation à l'obscurité bien qu'il soit possible de les obtenir sur une rétine adaptée à la lumière si le stimulus est suffisamment intense. Leur nombre peut varier de 1 à 4 selon l'intensité du stimulus. Elles semblent principalement liées à l'activité des couches internes de la rétine en rapport avec le fonctionnement du système photopique.

- *Les autres ondes*

Il existe d'autres ondes peu ou pas étudiées en clinique humaine :

- un potentiel oscillatoire lent tardif qui survient après l'onde b,

- une onde c positive à la cornée et très tardive après 500 ms (P I de Granit) enregistrable uniquement avec des stimulations longues d'une durée supérieure à une seconde. Elle est liée à l'épithélium pigmentaire et a donc été utilisée par quelques auteurs en particulier MARMOR (29) pour l'examen des dégénérescences rétiennes (40),

- l'off-effect ou onde d correspond à une onde qui apparaît lorsque cesse le stimulus.

4 - L'enregistrement de l'électrorétinogramme

Les conditions d'enregistrement de l'électrorétinogramme ont fait l'objet d'une recommandation (30) de l'ISCEV (International Society for Clinical Electrophysiology of Vision) dont certains aspects nous semblent essentiels et sont rapportés ci-dessous. Ils doivent être suivis pour obtenir des résultats fiables et comparables.

La stimulation

- Elle doit concerner la totalité de la rétine et donc être réalisée dans une coupole "en champ total" (GANZFELD).

- Le système standard de stimulation recommandé repose sur l'utilisation de stimulus bref dont la durée est inférieure au temps d'intégration des photorécepteurs (< 5ms). L'utilisation de stimulus plus longs peut être utile pour l'étude notamment de l'off-effect mais ne fait pas partie du standard.

- La lumière doit être blanche mais il est admis qu'on puisse utiliser des filtres colorés pour séparer l'activité des cônes et des bâtonnets.

- Le stimulus (flash standard) doit donner un éclaircissement minimum de 1,5 à 3 cd.m⁻². s et doit

pouvoir être atténué d'au moins 3 unités logarithmiques par un filtre qui ne change pas les caractéristiques de la lumière.

- La luminance de fond de la coupole doit être comprise en condition photopique entre 17-34 cd.m⁻² qui est un niveau suffisant pour inhiber les bâtonnets et n'enregistrer que l'activité des cônes. (Une coupole de Goldmann a un niveau de 10 cd.m⁻²). On doit pouvoir y obtenir une obscurité totale pour n'enregistrer que l'activité du système scotopique.

Les électrodes

- Il faut utiliser quand c'est possible une électrode active portée par une lentille de contact cornéenne. Les électrodes dans les culs de sacs conjonctivaux ou les électrodes palpébrales donnent des résultats moins fiables et non comparables. L'électrode de référence est habituellement une électrode cutanée posée près de l'orbite par exemple sur la tempe. L'électrode de terre peut être posée au front ou à l'oreille.

Les pupilles

- L'examen s'effectuera pupilles dilatées.

Les résultats

- On mesurera les latences (temps de culmination) à partir du déclenchement du flash, l'amplitude de l'onde a à partir de la ligne de base et l'amplitude de l'onde b à partir du bas de l'onde a.

- La mesure des ondes e sera effectuée après adaptation à l'obscurité avec un système spécial de filtres électroniques.

- Avec ce protocole la fluctuation des amplitudes des ondes est minimisée mais reste assez importante. Il est donc nécessaire de faire les normes propres à son installation. Quelques normes ont été publiées (14, 32).

- Protocoles de l'examen

Le protocole recommandé par l'ISCEV (Figure 6) propose de préadapter à l'obscurité pendant au moins 20 minutes le patient avant de commencer l'examen. Cette préadaptation devra être portée à au moins une heure si une angiographie à la fluorescéine a été réalisée avant, ce qui doit être évité autant qu'il est possible. Les électrodes sont posées dans des conditions de lumière atténuée rouge à la fin de la période de préadaptation.

1 - On enregistre d'abord la réponse des batonnets avec le flash standard diminué de 2,5 unités logarithmiques. Un intervalle de 2 secondes entre chaque stimulation doit être respecté. On peut éventuellement utiliser un flash bleu pour étudier les batonnets si on a égalisé les luminances avec le flash blanc.

2 - On enregistre ensuite la réponse maximale obtenue avec le flash standard (intervalle 5 secondes). Ceci donne une réponse mixte des cônes et des batonnets.

3 - On enregistre les ondes e.

4 - On enregistre ensuite la réponse des cônes en mettant la coupole à son niveau défini ci-dessus pour inhiber les batonnets. On attend environ 10 minutes et on enregistre la réponse des cônes au stimulus standard.

5 - On enregistre la réponse flicker avec le stimulus standard à 30 Hz.

Nous n'utilisons ce protocole que pour les patients présentant une affection complexe car il pose des problèmes de mise en oeuvre en raison de sa durée. Nous reconnaissons cependant son utilité pour obtenir des résultats comparables d'un laboratoire à l'autre.

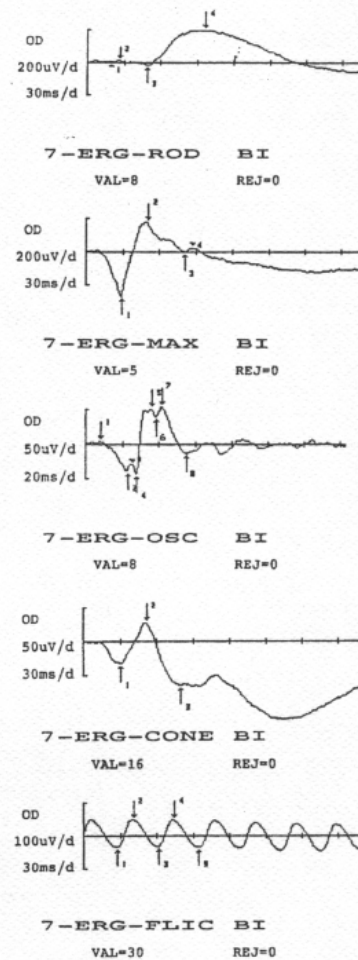


Figure 6

ERG normal en protocole ISCEV : Il faut noter la différence d'échelle entre les tracés obtenus après adaptation et les tracés obtenus en ambiance diurne qui sont beaucoup plus petits et nécessitent une amplification plus forte.

II - EXAMEN DES FONCTIONS VISUELLES DANS LES DYSTROPHIES MACULAIRES HÉRÉDITAIRES

Notre protocole (Figure 7) est beaucoup plus rapide ; Il permet une étude des cônes et une étude simplifiée des bâtonnets. Il comprend 3 phases :

. Etude préalable des cônes (coupole au niveau photopique) :

1 - Stimulation blanche (conditions standard ISCEV)

2 - Stimulation rouge (630 nm) pour isoler les cônes rouges

3 - Stimulation bleue (440 nm) pour isoler les cônes bleus

. Etude de la dynamique de l'adaptation avec un stimulus orangé :

4 - stimulation orangée coupole photopique

5 - stimulation orangée après 6' d'obscurité

6 - stimulation orangée après 11' d'obscurité avec étude des ondes e.

. Etude de la réponse isolée des bâtonnets

7 - stimulation bleue 409 nm en fin d'adaptation à l'obscurité.

Ce protocole a l'inconvénient de ne pas donner un reflet exact de l'activité des bâtonnets comme le protocole ISCEV . Par contre il est plus court et mieux accepté par les patients (notamment les enfants) pour qui une longue attente dans l'obscurité est pénible. De plus il permet d'évaluer par la comparaison de b1 et b2, le comportement respectif des systèmes photopiques et scotopiques en réalisant une sorte d'adapto-électrorétinographie comme le proposaient JAYLE (24) puis SOLE et ALFIERI (44). Ceci donne une idée de la cinétique de l'adaptation à l'obscurité.

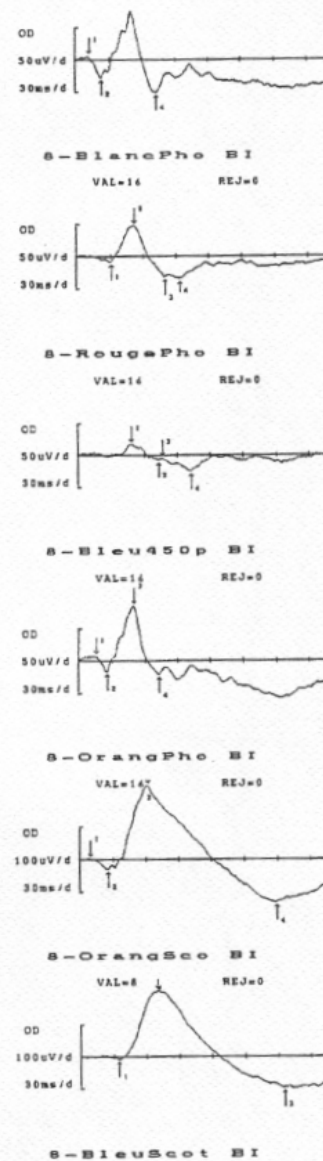


Figure 7

ERG avec notre protocole simplifié. Un seul tracé orangé scotopique est reproduit. A noter la différence d'échelle entre l'ambiance diurne (Pho) et l'obscurité (Sco).

5 - Analyse de l'électrorétinogramme en pathologie

Définir une méthode d'analyse de l'ERG a fatalement un caractère arbitraire car de nombreux processus peuvent altérer chacune des structures de la rétine. Nous avons proposé (18,19) d'étudier l'ERG selon 3 points de vue :

- Les atteintes des systèmes photopiques et scotopiques.
- Les atteintes des couches externes et internes.
- Les atteintes en surface atteignant l'aire maculaire ou une partie de la périphérie.

a) Les atteintes de systèmes

Elles correspondent à une atteinte primitive des photorécepteurs soit des cônes soit des bâtonnets soit des deux. L'atteinte d'un type de photorécepteur entraîne l'altération de toutes les ondes qui lui sont liées, c'est ce qui amène à définir l'atteinte d'un "système" photopique ou scotopique.

Pour isoler la réponse du système photopique (Figure 8), on dispose de plusieurs moyens :

1 - Utiliser une stimulation blanche avec une ambiance lumineuse de luminance supérieure à 17 cd/m² pour inhiber les bâtonnets comme cela est recommandé dans le protocole (30). On obtient alors une onde a qui est proportionnelle au nombre de cônes efficaces. Dans une atteinte globale des cônes comme l'achromatopsie ou la dystrophie des cônes, on met en évidence une altération importante ou une absence de l'onde a et de l'onde b.

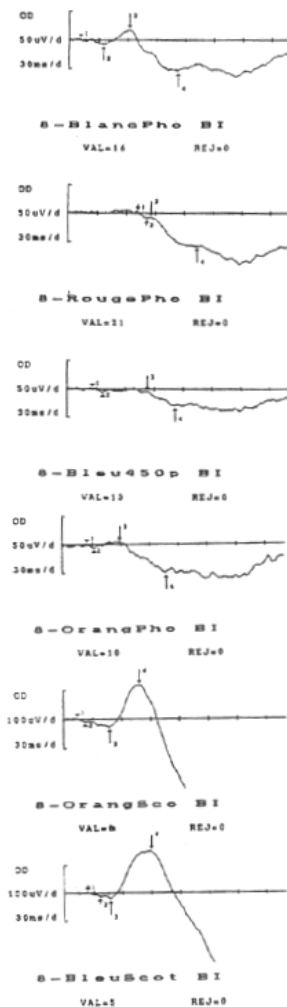


Figure 8

Electrorétinogramme avec atteinte du système photopique dans un cas de dystrophie des cônes. On note en ambiance photopique, la diminution très importante de la réponse au blanc, l'abolition des réponses au rouge, au bleu et à l'orangé et en scotopique, la conservation de l'onde b2 avec abolition de l'onde a et de l'onde b1.

II - EXAMEN DES FONCTIONS VISUELLES DANS LES DYSTROPHIES MACULAIRES HÉRÉDITAIRES

2 - Stimuler en lumière rouge avec une longueur d'onde supérieure à 630 nm afin de ne pas stimuler les bâtonnets. Cette méthode qui a l'inconvénient de ne stimuler que les cônes rouges est donc non valable en cas de protanopie (19). Mais cette méthode est recommandée chez le petit enfant où la stimulation en coupole est difficile.

3 - Utiliser une stimulation bleue à 440 nm pour étudier seulement les cônes bleus. Ceci nécessite une inhibition des bâtonnets par l'ambiance lumineuse comme en lumière blanche pour mettre en évidence les monochromatismes au bleu.

4 - Il est impossible d'étudier électivement les cônes verts avec les techniques habituelles.

5 - Dans les atteintes du système photopique on note habituellement une altération des ondes e.

Pour isoler la réponse du système scotopique (Figure 9), il faut adapter la rétine à l'obscurité. On peut alors :

1 - Faire des stimulations blanches d'intensité faible (protocole ISCEV).

2 - Stimuler avec une lumière bleue à 409 nm qui ne concerne pratiquement que les bâtonnets (notre protocole).

On obtient alors une onde a d'amplitude faible et une onde b2 de grande amplitude caractéristique non pas des bâtonnets mais des couches internes liées aux bâtonnets.

Une atteinte élective du système scotopique comme dans l'héméralopie s'accompagne d'une abolition de cette réponse.

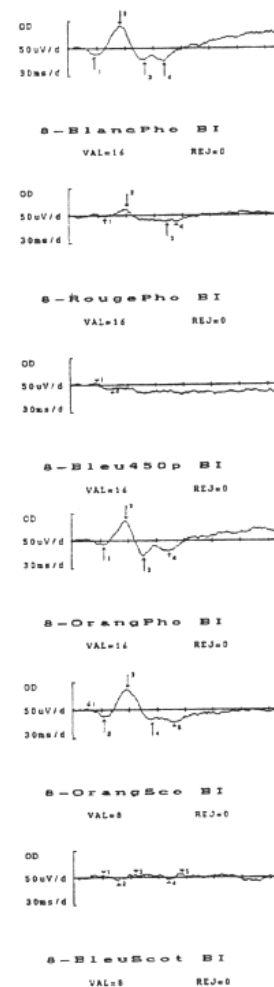


Figure 9

Electrorétinogramme avec atteinte prédominante du système scotopique dans un cas de rétinopathie ponctuée albescente. On note que l'onde b2 manque en ambiance scotopique avec la stimulation orangée et avec la stimulation bleue. On peut remarquer une très discrète altération des composantes photopiques sous la forme de la diminution de la réponse au rouge et de l'absence d'ondes e.

Pour mettre en évidence une atteinte des deux systèmes (Figure 10).

1 - Utiliser la procédure d'ERG maximum du protocole ISCEV (stimulation blanche intense sur rétine adaptée à l'obscurité).

2 - Ou utiliser une stimulation orangée au cours de l'adaptation.

- Ainsi une atteinte du système photopique s'accompagne d'une absence de réponse à l'orangé photopique, de l'absence d'onde a et d'onde b1 lors de l'adaptation à l'obscurité avec un aspect arrondi de l'onde b2 isolée, la réponse à l'orangé étant la reproduction parfaite de la réponse au bleu qui ne stimule que les bâtonnets.

- Une atteinte isolée du système scotopique révèle un ERG à l'orangé sans onde 2 qui conserve son aspect pointu.

- Une atteinte des deux systèmes réduit l'amplitude de toutes les ondes, cette réduction pouvant aller jusqu'à "l'extinction" de l'ERG.

L'intérêt de ces stimulations apparaît particulièrement dans les atteintes des 2 systèmes comme les dystrophies mixtes qui touchent habituellement les 2 systèmes.

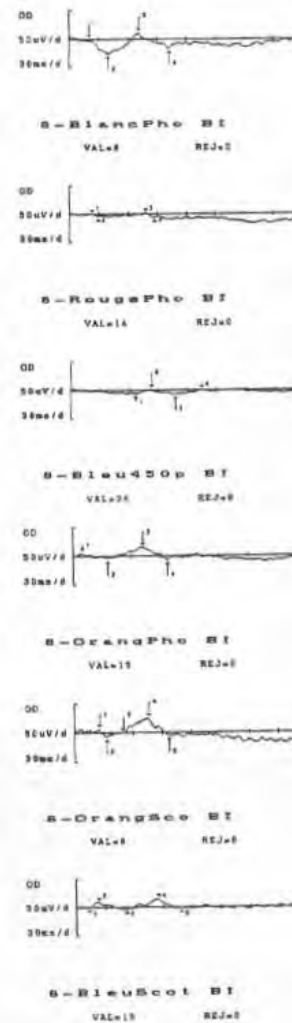


Figure 10

Electrorétinogramme avec une atteinte des deux systèmes dans un cas de dystrophie mixte des cônes et des bâtonnets. On constate une diminution d'amplitude de toutes les ondes a, b1, b2. Il n'y a plus de réponse au rouge ni d'onde b2 au bleu en ambiance scotopique.

II - EXAMEN DES FONCTIONS VISUELLES DANS LES DYSTROPHIES MACULAIRES HÉRÉDITAIRES

b) Les atteintes des couches rétinienne

- La couche externe (Figure 11)

Une altération de la choroïde ou de l'épithélium pigmenté va provoquer un mauvais fonctionnement des photorécepteurs (cônes et bâtonnets). Cette atteinte de la couche externe s'accompagne d'abord d'une diminution de l'onde a dont la réduction est proportionnelle à la surface de l'altération. L'onde b est aussi diminuée ce qui donne l'image d'un ERG globalement diminué d'amplitude. Toutefois le rapport habituel entre les amplitudes respectives de l'onde a et de l'onde b peut être légèrement modifié. Ceci peut se rencontrer dans la maladie de STARGARDT (26, 48).

- La couche interne (Figure 12)

Il est possible d'étudier électivement le fonctionnement de la couche interne en électrorétinographie en comparant l'amplitude de l'onde b à celle de l'onde a.

Toute atteinte des couches internes comme les thromboses veineuses, les rétinopathies diabétiques, les occlusions de l'artère centrale de la rétine diminuent principalement l'amplitude de l'onde b et des ondes e. L'onde a peut rester normale ou diminuer secondairement. L'ERG prend donc un aspect "négatif".

Un aspect semblable peut également être rencontré dans les rétinoshisis juvéniles liés au sexe où on constate une diminution importante de l'amplitude de l'onde b (21, 46). Il existe également parfois un retard de l'onde b donnant à l'onde a un aspect plus profond et carré.

On peut aussi étudier les couches internes avec la technique du "Pattern ERG" (3). On constate une altération de l'amplitude lorsqu'il y a une souffrance de la neuro-rétine. Cette technique a été peu employée dans les dystrophies maculaires.

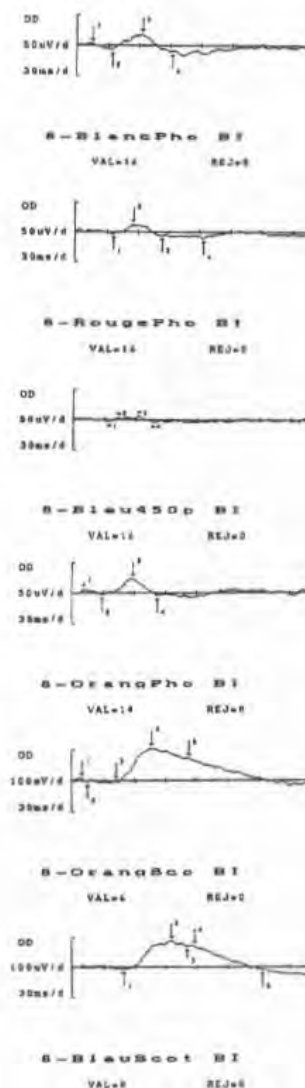
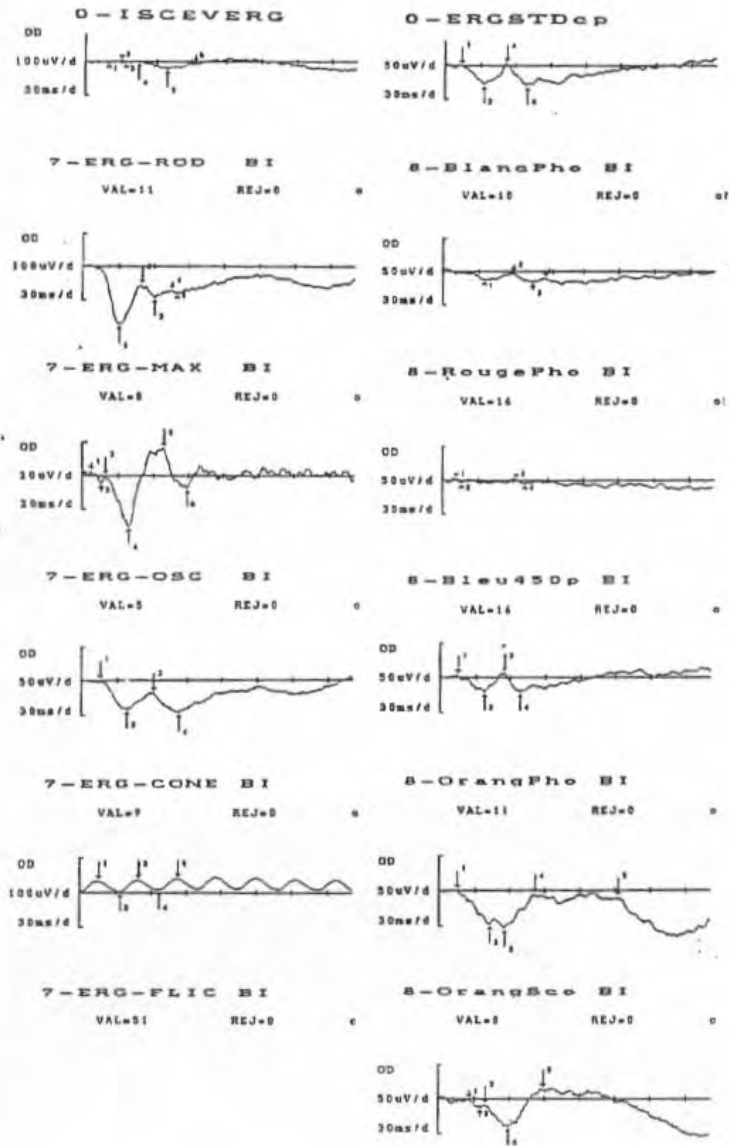


Figure 11

Exemple d'atteinte de la choroïde et de l'épithélium pigmenté.

Atrophie de la choroïde et de l'épithélium pigmenté maculaire chez une femme de 60 ans.



Figures 12a-12b

ERG de rétinopathie : a) Protocole ISCEV - b) Notre protocole. Il faut remarquer la profondeur de l'onde a et l'importance diminution de l'onde b qui traduit la souffrance de la couche interne.

II - EXAMEN DES FONCTIONS VISUELLES DANS LES DYSTROPHIES MACULAIRES HÉRÉDITAIRES

c) Les atteintes localisées

- Avec les protocoles d'ERG en champ total (Figure 13) :

Un certain nombre d'affections rétiniennes n'altèrent pas spécifiquement un type de structure mais toutes les couches de la rétine dans une zone déterminée.

Avec les protocoles d'ERG qui stimulent toute la rétine, il faut pour l'objectiver sur les tracés que l'atteinte rétiniennne ait une certaine surface. Lors d'une atteinte périphérique comme un décollement de rétine localisé, l'altération de l'ERG est proportionnelle à la surface de rétine affectée. On obtient donc une diminution d'amplitude globale de l'ERG. Une affection limitée au début à la seule macula n'a habituellement pas de traduction électrorétinographique sauf si elle rentre dans le cadre d'une maladie du système photopique comme la dystrophie des cônes ou si elle s'accompagne d'une souffrance rétiniennne plus étendue.

- Avec les protocoles d'ERG localisés (Figure 14) :

On peut cependant utiliser des techniques spéciales réservées pour l'instant aux laboratoires de recherche qui consistent à ne stimuler que la macula avec un spot de 2 à 8° (4,9). Avec ce type de technique, il est possible de réaliser un véritable ERG maculaire et de mettre en évidence des atteintes limitées à l'aire maculaire même dans des affections dont l'ERG est habituellement considéré comme normal (12).

Les réponses obtenues sont d'amplitude très faible (2 à 10 microvolts selon la surface stimulée). Il faut donc faire de nombreuses stimulations pour extraire le signal du bruit de fond

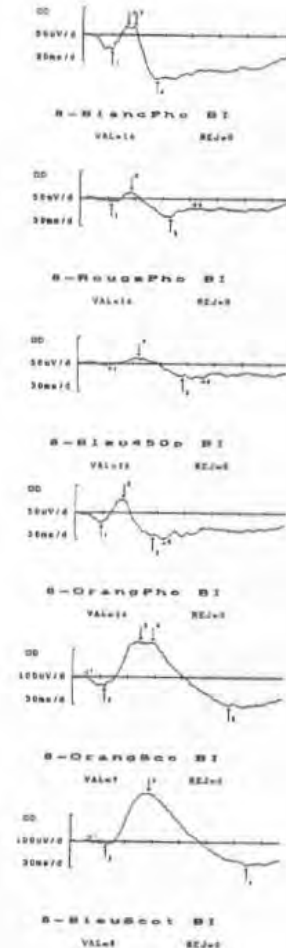


Figure 13

ERG de maladie de Stargardt : La maladie de Stargardt s'accompagne d'une souffrance non spécifique des photorécepteurs : les deux systèmes sont atteints. Si la lésion est limitée à la région centrale, on note une atteinte peu importante plus marquée sur le système photopique notamment au rouge comme ici, si elle s'accompagne de lésions plus diffuses, on note également une atteinte sur le système scotopique.

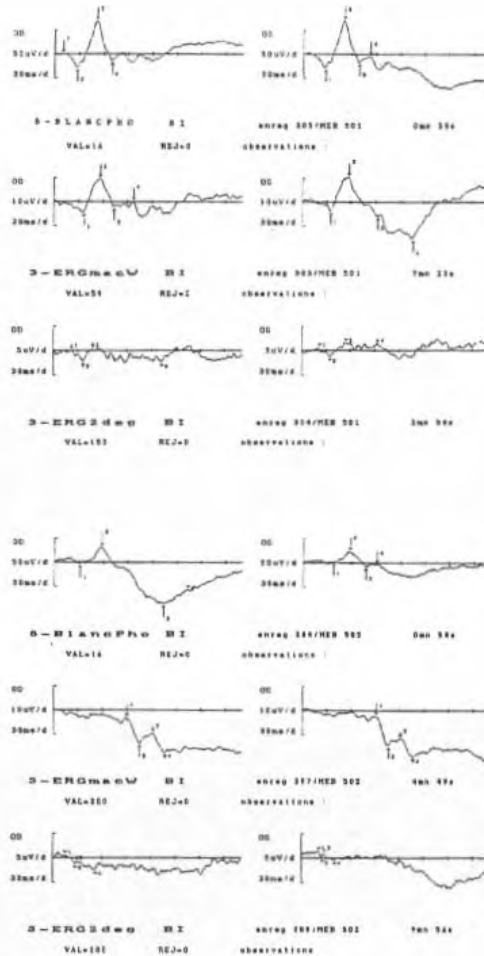


Figure 14

ERG localisé maculaire.

a) Moitié supérieure : ERG maculaire normal. Tracé supérieur : ERG en champ total sous stimulation blanche (onde a = 25 µV, onde b = 90 µV). Tracé du milieu : ERG maculaire : spot blanc de 8° ambiance photopique (onde a = 4 µV et onde b = 15 µV). Tracé du bas : ERG maculaire : spot de 2° ; (onde a environ 1 µV onde b environ 2 µV).

b) Moitié inférieure : ERG maculaire dans un cas d'atrophie de l'épithélium pigmenté maculaire. ERG champ total : amplitudes légèrement diminuées. ERG maculaire : pas de réponse.

comme pour un PEV. L'examen est donc assez long et il est difficile d'obtenir une fixation correcte du stimulus pendant toute la durée de l'examen. Ce problème sera résolu lorsqu'on pourra disposer d'un ophtalmoscope laser à balayage (SLO) qui permettra de contrôler la fixation pendant toute la durée de l'examen.

B) ELECTRO-OCULOGRAPHIE

1 - Introduction

L'Electro-Oculo-Gramme (EOG) est un signal électrique issu du potentiel de repos de l'oeil. Ce signal est connu depuis longtemps (DUBOIS-REYMOND 1850). Il se traduit par une électro-positivité de la cornée par rapport à la partie postérieure du globe. L'appellation EOG devrait être réservée à cette seule technique d'étude du fonctionnement de la jonction "choroïde - épithélium pigmenté - rétine" afin d'éviter les confusions avec les autres utilisations de ce signal électrique pour l'examen de la mobilité des yeux (Oculo-MotiloGramme OMG ou EOMG, EOG cinétique, ElectroNystagmoGramme ENG).

2 - Les bases physiologiques de l'origine de l'EOG

L'origine de l'EOG n'est pas complètement élucidée. Initialement la plupart des auteurs situaient l'origine de ce potentiel dans les photorécepteurs. Actuellement le rôle de la jonction épithélium pigmenté-photorécepteurs est généralement admis. Il existe en effet des phénomènes électriques de part et d'autre de la membrane de Bruch qui est hémiperméable et s'oppose au passage des protéines électro-négatives de la choroïde vers la rétine. Les travaux de Gouras (1968)

divisent l'EOG en deux composantes une insensible à la lumière et une sensible à la lumière. La composante insensible à la lumière prend son origine dans l'épithélium pigmentaire (NOELL). Elle persiste après décollement rétinien et destruction des photorécepteurs. Elle disparaît après destruction de l'épithélium pigmentaire. La composante sensible à la lumière est essentiellement constituée d'une partie cornée négative liée à l'épithélium pigmentaire et d'une partie cornée positive dont l'origine est encore discutée. Cette dernière est responsable de l'augmentation d'amplitude de l'EOG à l'éblouissement. On constate une altération de cette augmentation d'amplitude dans un certain nombre d'affections atteignant la membrane de Bruch ou l'épithélium pigmentaire comme certaines dégénérescences héréditaires. On constate aussi lors de l'interruption de la circulation dans l'artère centrale de la rétine des modifications de l'EOG. Ceci nous incite à penser que les couches internes pourraient également jouer un rôle dans l'EOG.

3 - Protocole d'examen en Electro-oculographie (Figure 15)

Il existe plusieurs protocoles pour étudier l'EOG comme celui proposé par ARDEN (2). Cependant l'un des plus utilisés consiste à étudier la différence de potentiel obtenue entre deux électrodes cutanées situées respectivement au canthus interne et au canthus externe de chaque oeil lorsque l'oeil fait un mouvement de 60° induit par l'allumage de petites sources lumineuses rouges. On étudie le potentiel sur une moyenne de 10 mouvements en ne prenant pas en compte les deux premiers mouvements.

On place le sujet à l'obscurité et on lui fait faire une série de mouvements chaque minute ou

chaque 3 minutes pendant douze minutes. On note une décroissance progressive des potentiels qui se stabilisent à partir de la 9^{ème} minute.

On éblouit le sujet avec un plan lumineux ou dans une coupole ayant une luminance supérieure à 300cd/m². Pendant la phase d'éblouissement qui dure également 12 minutes, on effectue les saccades droite-gauche comme pendant la phase d'obscurité. On note une croissance des potentiels qui passent par un maximum vers la 6^{ème} minute.

On obtient ainsi deux valeurs principales :

- un maximum après 6' d'éblouissement (light peak)

- un minimum après 9' d'obscurité (dark trough)

Habituellement, on obtient des valeurs de potentiels de l'ordre de 1500 microvolts pour le maximum et de 700 microvolts pour le minimum mais avec de très larges variations inter-individuelles et même intra-individuelles.

On note ces deux valeurs en microvolts et on effectue le rapport du maximum sur le minimum qui nous donne le rapport de ARDEN. Ce rapport est moins variable que les valeurs du maximum et du minimum. Il est physiologiquement supérieur à 1,85 et habituellement supérieur à 2.

Diverses méthodes d'EOG maculaire ont été décrites pour sensibiliser l'EOG (45) mais elles sont en fait peu utilisées.

4 - L'EOG en pathologie

Pour décider de l'atteinte de l'EOG on se sert principalement du rapport de ARDEN en

raison de la variabilité des potentiels. Cette variabilité est d'ailleurs aggravée par le fait que les patients avec une mauvaise vision centrale, ont des difficultés à effectuer les mouvements de 60° avec exactitude. On leur demande alors d'effectuer un mouvement oculaire le plus ample possible de la droite vers la gauche et vice-versa.

On parle d'EOG subnormal lorsque le rapport de ARDEN est compris entre 1,30 et 1,85, d'EOG altéré lorsqu'il est entre 1,10 et 1,30 et d'EOG éteint lorsqu'il est égal ou inférieur à 1,10.

L'EOG est altéré dans toutes les atteintes de l'épithélium pigmentaire, dystrophiques (rétinopathie pigmentaire, choroïdérémie...) ou toxiques (sidérose, chloroquine...) et ceci en proportion de la surface atteinte. Ces affections altèrent les valeurs du minimum et du maximum des potentiels ainsi que le rapport de ARDEN. Les affections limitées à la macula ont habituellement peu de retentissement sur l'EOG. Lorsqu'il est altéré ceci signifie une diffusion du processus pathologique à l'ensemble de la rétine.

Dans la maladie de Best (dystrophie vitelliforme de la macula), l'altération de l'EOG est le signe quasi-pathognomonique puisqu'on constate principalement une atteinte importante du rapport et une atteinte plus ou moins marquée des potentiels (Figures 15 a et b). Il n'est pas rare d'obtenir une valeur du minimum aussi petite que 300 microvolts et un rapport de ARDEN de 1,3. Cet examen permet donc de différencier la maladie de Best des dystrophies pseudo-vitelliformes.

II - EXAMEN DES FONCTIONS VISUELLES DANS LES DYSTROPHIES MACULAIRES HÉRÉDITAIRES

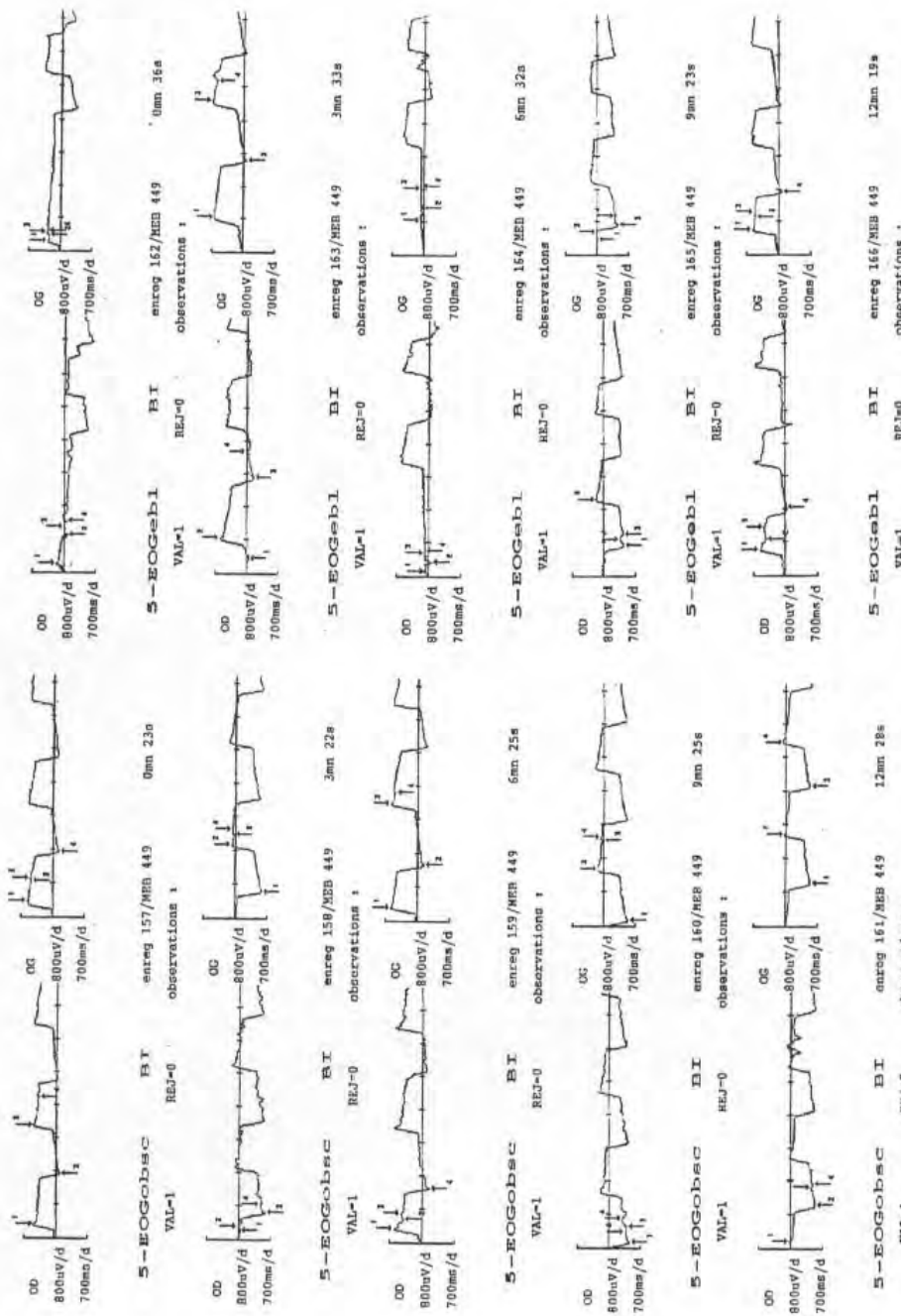


Figure 15 a

Enregistrement de l'EOG.
 L'EOG est constitué de l'enregistrement de séries de saccades oculaires obtenues à des intervalles de temps de 3 minutes d'abord pendant l'obscurité puis à l'éblouissement. Dans ce cas de maladie de Best, on ne note pas d'augmentation d'amplitude vers la 6ième minute d'éblouissement.

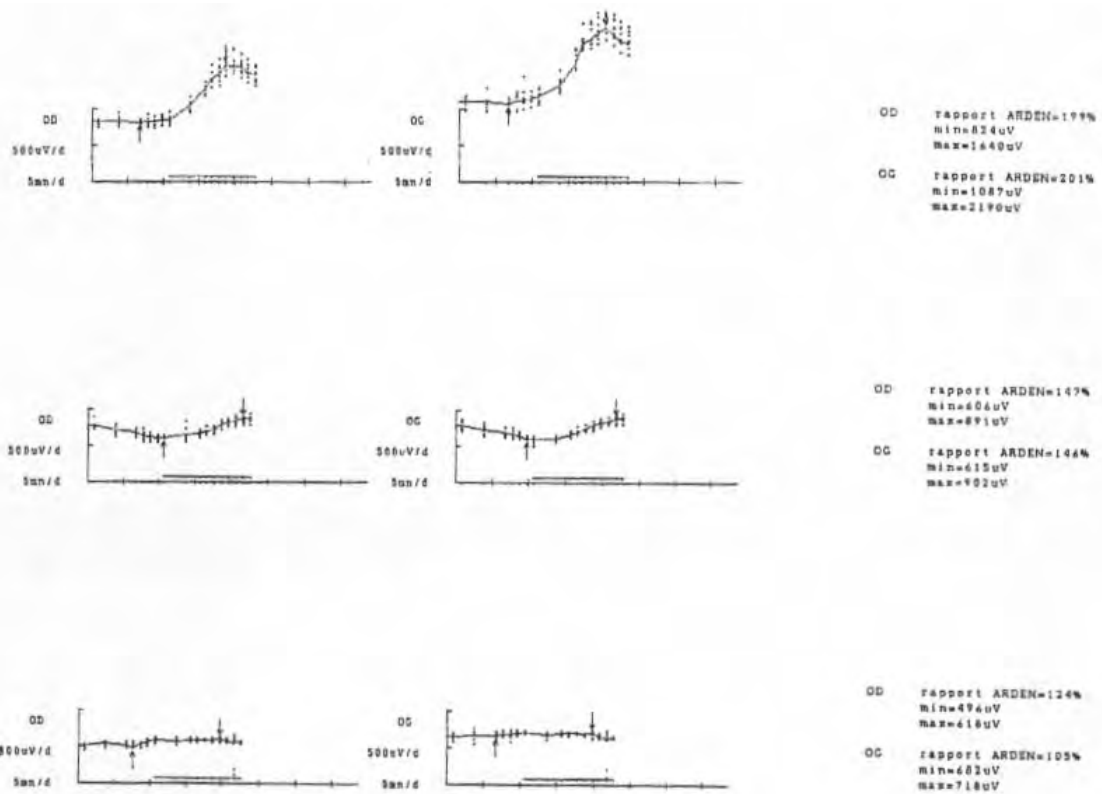


Figure 15 b

Courbe d'évolution de l'amplitude de l'EOG en fonction du temps. Chaque point de la courbe est la moyenne de l'amplitude de plusieurs saccades comme on peut les voir sur la figure 15a. La petite ligne le long de l'axe des X indique la période d'éblouissement.

Sur le tracé normal (en haut), l'amplitude du potentiel décroît légèrement pendant l'obscurité et qu'il est de l'ordre de 800 à 1000 microvolts. Lors de l'éblouissement il passe par un maximum (1600 à 2000 microvolts). Le rapport de ARDEN est voisin de 2 ou 200 %.

Sur un tracé de maladie de Best (au milieu), on note une diminution du rapport de ARDEN vers 145 %. Sur un tracé de rétinopathie pigmentaire (en bas) il n'y a plus de croissance du potentiel à la lumière : rapport de ARDEN voisin de 1.

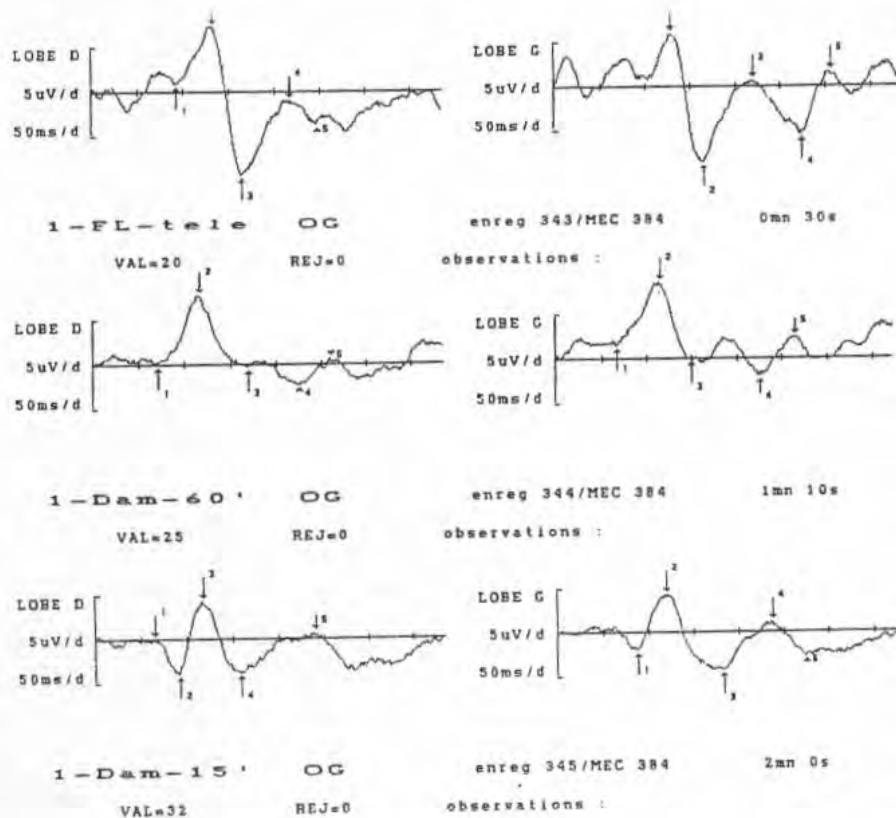


Figure 16
PEV standard

On constate l'amplitude et la position du pic P100 qui est vers 118 ms et l'amplitude d'environ 8 μ V en stimulation par damier 15'. La taille de la flèche en regard de l'onde correspond à la validité statistique de l'onde détectée selon une méthode proche de celle de GRALL.

4 - Le PEV en pathologie

En pathologie maculaire le PEV "flash" est peu altéré si la lésion est peu étendue. Le PEV "pattern" est altéré parallèlement à la baisse d'acuité et à la taille du scotome central. Cependant, pour une même baisse de vision, il est toujours plus altéré par une atteinte du nerf optique que par une maculopathie. Les maculopathies modifient principalement les amplitudes et peu

les latences. Habituellement le diagnostic différentiel entre ces deux étiologies est aisé. Par exemple, pour une baisse de vision à 1/10 liée à une maculopathie, on ne constate une altération que pour des PEV obtenus avec des damiers de taille inférieure à 15'. La même baisse de vision consécutive à une neuropathie optique s'accompagne d'une altération des réponses même pour les grandes tailles de damier (60').

C) LES POTENTIELS EVOQUES VISUELS

1 - Introduction

Le Potentiel Evoqué Visuel (PEV) est la réponse du cortex à une stimulation visuelle. On s'intéresse principalement à la réponse du cortex occipital bien qu'il soit possible d'enregistrer des réponses dans d'autres aires corticales.

2 - Les bases physiologiques

Le PEV est un signal électrique de faible amplitude (5 à 10 microvolts) noyé dans l'Electro-Encéphalo-Gramme (EEG). On utilise habituellement une électrode cutanée posée sur le scalp en regard du cortex occipital droit et gauche à 2cm au dessus et de part et d'autre de l'inion. L'électrode indifférente est placée au vertex ou au lobe de l'oreille. On enregistre l'EEG dans un système informatique après chaque stimulation visuelle. On effectue la moyenne des réponses successives pour extraire le PEV de l'EEG.

On parvient ainsi à isoler la réponse visuelle après 60 à 100 stimulations.

Le stimulus visuel peut être *un éclair lumineux* (flash) blanc, rouge ou bleu ou *une forme constituée d'un damier* ou de barres (pattern) comme celles utilisées pour l'étude de la perception des contrastes. On peut faire apparaître la forme sur un fond gris ou faire alterner les éléments sombres et les éléments clairs de la mire (renversement du damier) à une fréquence habituellement voisine de 1 Hz.

3 - Enregistrement du PEV et interprétation des résultats (Figure 16)

La réponse obtenue est constituée de

diverses ondes mais la plupart des auteurs s'intéressent à la plus constante : le pic positif situé vers 100 ms et donc nommé P100.

Son *amplitude* est très variable d'un patient à l'autre. Il est donc extrêmement utile de disposer d'un contrôle statistique de validité des signaux obtenus comme l'a proposé GRALL (17). Ceci permet de distinguer la présence d'une onde dans le bruit de fond EEG.

La *latence* est plus constante. Elle est influencée par les caractéristiques physiques du stimulus : luminance, fréquence spatiale des damiers...

L'intérêt principal du PEV "**flash**" est d'être pratiquement indépendant de l'amétropie et de la transparence des milieux. Cependant, la réponse obtenue est très variable et peu quantitative. Elle est le reflet du fonctionnement de l'ensemble de la rétine et des voies optiques. Elle a donc peu d'intérêt en pathologie maculaire. Toutefois, en réalisant des PEV à différents niveaux d'adaptation JACOBSON (22) a utilisé le PEV comme méthode d'étude des dystrophies rétiniennes, obtenant une réponse alors que l'ERG était éteint.

Le PEV "**pattern**" permet dans une certaine mesure de tester l'acuité puisqu'on peut utiliser différentes tailles de damier. L'amplitude maximale est obtenue avec un damier dont chaque élément est vu sous un angle compris entre 10' et 20'. La réponse obtenue est très peu variable en latence (118ms ± 14 ms dans notre laboratoire). Dans ces conditions, le PEV "pattern" doit être considéré comme un test objectif de vision centrale.