

Les examens électrophysiologiques : méthodes, résultats, indications

■ S. DEFOORT-DHELLEMMES, C.F. ARNDT* ■

Le potentiel évoqué visuel, l'électro-rétinogramme et l'électro-oculogramme permettent une exploration étagée du système visuel, de l'épithélium pigmentaire à la cellule ganglionnaire.

Ces examens électrophysiologiques, réalisables à tout âge en ambulatoire, apportent un complément d'information indispensable au diagnostic quand l'examen clinique seul ne suffit pas.

L'indication essentielle d'un bilan électrophysiologique réside dans l'orientation diagnostique précoce d'une malvoyance isolée ou associée à des signes cliniques (nyctagmus, anomalie rétinienne). L'électrophysiologie est également utile dans la surveillance des traitements ayant des effets secondaires potentiels sur la vision.

L'interprétation du résultat obtenu doit toujours tenir compte du contexte clinique dans lequel l'examen a été réalisé.

L'électrophysiologie visuelle permet la mesure d'une réponse électrique à une stimulation lumineuse. L'interprétation de la réponse obtenue nécessite une connaissance de la physiologie visuelle et du contexte dans lequel l'examen est demandé. Le bilan électrophysiologique doit être entouré de données cliniques précises (acuité visuelle, correction optique, état anatomique du segment antérieur et du segment postérieur de l'œil).

Dans la majorité des cas, les indications de l'examen électrophysiologique sont étroitement liées à la question posée. Les patients sont adressés pour une malvoyance non étiquetée :

- chez l'adulte et le grand enfant, une acuité visuelle basse ou une anomalie du champ visuel,
- chez l'enfant préverbal, un comportement visuel anormal, un strabisme ou un nystagmus.

Les examens contribuent au diagnostic étiologique et permettent d'évaluer les séquelles fonctionnelles. Ils sont utiles en cas de troubles des milieux, quand le fond d'œil n'est pas visible, pour mettre en évidence des atteintes de la rétine ou des voies optiques.

Les maladies générales ou les traitements susceptibles de retentir sur la fonction visuelle constituent une autre indication importante des examens électrophysiologiques.

Les examens électrophysiologiques sont réalisables à tout âge en ambulatoire, mais plus difficilement entre 18 et 30 mois.

Il faut différencier les explorations du nourrisson et du jeune enfant de celle, de l'adulte et du "grand" enfant âgé de plus de 5 ans. Les appareillages utilisés et les indications des examens seront différents selon l'âge des patients.

— LES METHODES ET LES RÉPONSES OBTENUES (PEV, ERG, EOG)

Différents niveaux fonctionnels peuvent être étudiés de façon relativement ciblée.

L'électro-oculogramme évalue la fonction de la rétine externe le couple photorécepteur-épithélium pigmentaire. L'électrorétinogramme enregistre l'activité des photorécepteurs et des couches rétinienne plus internes (à l'exception des cellules ganglionnaires). Le potentiel évoqué visuel représente une réponse globale de la vision centrale, tout en étant l'examen électrophysiologique le plus sensible de la fonction des cellules ganglionnaires.

1. – Les potentiels évoqués visuels (PEV)

Définition et indications

Le potentiel évoqué visuel est la réponse du cortex visuel à une stimulation. Il est enregistré au moyen d'électrodes placées en regard du cortex occipital [1]. Deux types principaux de stimulation sont utilisés habituellement : les PEV par éclair ou flash et les PEV par réseau ou "pattern". Les potentiels évoqués visuels par flash sont peu utilisés chez l'adulte, mais sont intéressants chez le nourrisson : ils sont faciles à réaliser, car ils ne nécessitent pas l'attention de l'enfant, ils permettent d'évaluer la maturation des voies optiques et d'affirmer, lorsqu'ils sont anormaux, la nature organique d'une amblyopie.

Les PEV par *pattern* permettent d'apprécier la vision centrale [2]. Chez l'enfant, ils réalisent une approche de la mesure de l'acuité visuelle. Il n'est cependant pas toujours facile d'obtenir des réponses satisfaisantes, car la forme du PEV par *pattern* varie en fonction de l'attention, qui est fluctuante chez l'enfant.

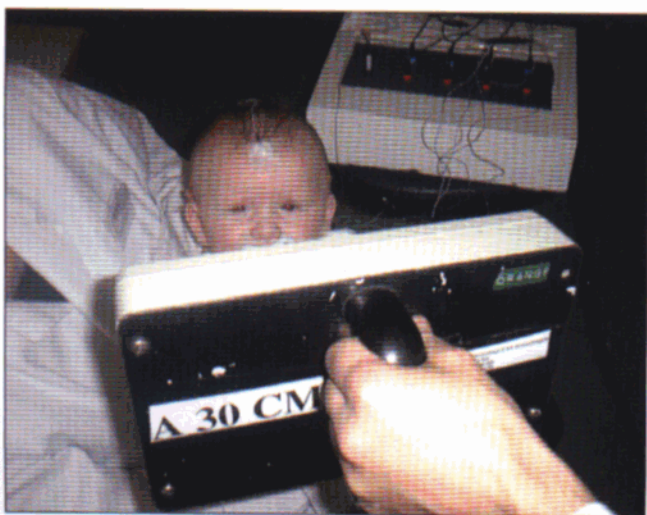


Fig. 1 : Stimulation par flash pour enregistrer un PEV chez un nourrisson.

Méthode

L'enfant est placé face à un stimulateur : photostimulateur portable (à diodes électroluminescentes) (fig. 1) ou écran. Le nourrisson sera assis sur les genoux d'un adulte (le plus souvent l'un des parents), alors que l'adulte et l'enfant plus grand et plus sage seront assis sur une chaise.

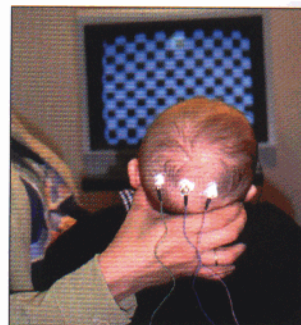


Fig. 2 : Stimulation par damier pour enregistrer un PEV chez un nourrisson.

Les électrodes de recueil sont placées au contact de la peau au moyen d'une pâte conductrice adhésive. Chez l'enfant, les électrodes de type cupules ou pinces à oreilles en argent chloruré sont préférées aux aiguilles. Leur positionnement sur le scalp se fait selon les recommandations de l'ISCEV [3] (fig. 2).

● Le potentiel évoqué visuel par éclair

La source lumineuse correspond le plus souvent à des diodes électroluminescentes. L'éclair du PEV est blanc, de courte durée, il permet une étude globale de la fonction visuelle. La forme du PEV et la latence de ses différents composants permettent d'apprécier le degré de maturation visuelle.

Chez le prématuré de 29 semaines, le tracé des PEV est réduit à une grande onde négative culminant aux environs de 250 ms (fig. 3). Dès la 32^e semaine apparaît une grande onde positive culminant aux environs de 180 à 240 ms. Chez le nouveau-né à terme ces deux ondes constituent l'essentiel du PEV. Avec l'âge, le temps de culmination du pic positif raccourcit progressivement et son amplitude diminue, le tracé s'enrichit en composantes précoces puis tardives (fig. 4 et 5). A partir de l'âge d'un an, la réponse au PEV flash est comparable à celle de l'adulte [4, 5]. En raison de la très grande variabilité interindividuelle des PEV, il n'est pas possible de donner

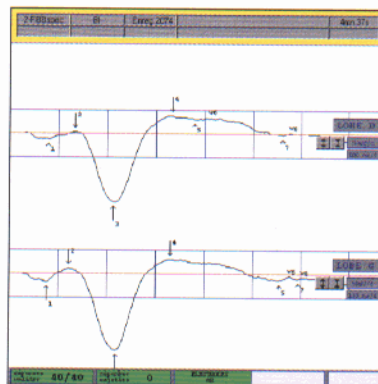


Fig. 3 : PEV flash immature d'un enfant prématuré de 32 semaines d'aménorrhée, les deux tracés correspondent de haut en bas respectivement à l'enregistrement en regard du lobe droit et du lobe gauche. Le tracé est pauvre, il n'existe qu'une réponse négative ample qui culmine à 200 ms sans onde positive.

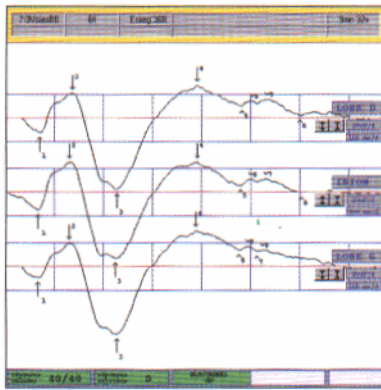


Fig. 4 : PEV flash d'un enfant à terme. Le tracé s'enrichit, il existe une réponse négative à 150 ms (flèche n° 5 lobe droit et flèche n° 4 lobe gauche), suivie d'une déflexion positive à 240 ms (flèche n° 6 lobe droit et flèche n° 5 lobe gauche).

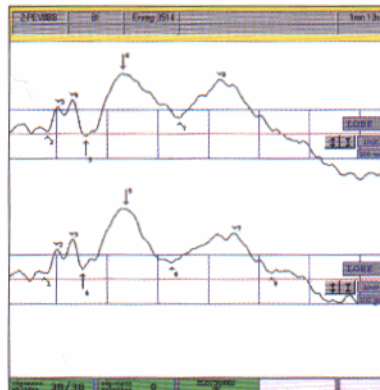


Fig. 5 : PEV flash d'un enfant de 6 mois, les trois tracés correspondent de haut en bas respectivement à l'enregistrement en regard du lobe droit, de l'inion et du lobe gauche. Le premier pic positif culmine vers 140 ms.

un schéma type du PEV en fonction de l'âge. Il faut surtout retenir que l'aspect de PEV immatures (grande onde positive suivie d'une grande onde négative) n'est plus normalement retrouvé à partir du 6^e mois de vie postnatale [6].

• **Le potentiel évoqué par réseaux (fig. 6 et 7)**

Le damier noir et blanc à haut contraste est le stimulus structuré le plus souvent employé en raison des résultats reproductibles qu'il permet d'obtenir. Une réponse analysable peut être obtenue dès l'âge de 1 mois mais sa qualité dépend de l'état d'éveil et du degré de coopération de l'enfant [7]. Les fluctuations de l'attention peuvent en effet modifier de façon considérable la qualité de la réponse obtenue. Il est toujours nécessaire de refaire l'examen si la réponse obtenue n'est pas analysable.

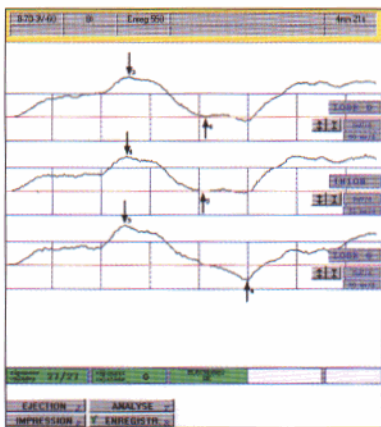


Fig. 6 : PEV damier normal : réponse d'un bébé de 2 mois à un damier de 60° (vu sous un angle de 1°). Le tracé reste longtemps moins bien structuré que chez l'adulte.

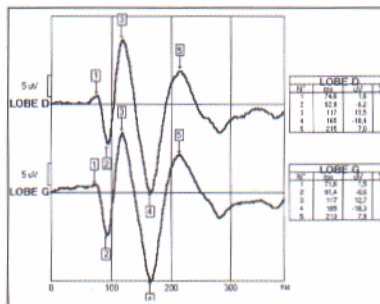


Fig. 7 : PEV damier normal : adulte.

Le stimulus est généralement présenté en mode renversement (un carré blanc devient noir et inversement). Parfois le mode apparition-disparition (apparition d'un damier en alternance avec un écran gris de même luminance) est préféré, comme dans le nystagmus [8].

Il est possible d'estimer l'acuité visuelle de l'enfant en utilisant différentes tailles de damier (ou de barres) [9, 10] et différentes fréquences de stimulation [11, 12].

2. - L'électrorétinogramme (ERG)

Définition et indications

L'ERG est la réponse électrique de la rétine à une stimulation lumineuse [13]. Il est indispensable pour diagnostiquer une rétinopathie chez des patients qui ont un comportement de cécité, un nystagmus ou une acuité visuelle basse non explicable par l'examen ophtalmologique clinique, c'est-à-dire quand le fond d'œil est normal ou quand l'atteinte de la fonction visuelle ne paraît pas correspondre à l'anomalie visible au fond d'œil [14, 15].

Méthode (fig. 8)

L'électrorétinogramme peut être réalisé à tout âge, en ambulatoire, sous simple anesthésie topique. Il n'est pas nécessaire que le sujet soit à jeun. Cet examen étant impressionnant à voir, les conditions dans lesquelles il se déroule, son



Fig. 8 : Réalisation d'un ERG flash chez un nourrisson avec présence des électrodes cornéennes "coques".

intérêt et son caractère indolore sont auparavant expliqués au patient, le cas échéant aux parents et à l'enfant, quand il est assez grand. Dans certains cas, une sédation ou une anesthésie générale est nécessaire : chez l'enfant très agité, quand il faut faire un examen du fond d'œil minutieux ou une prise de tension oculaire ou chez les grands enfants très handicapés.

L'enregistrement de l'ERG est réalisé sur un œil dont les pupilles sont dilatées, ce qui permet d'obtenir un éclaircissement uniforme de la rétine.

Les stimulations lumineuses se font :

- chez l'enfant d'âge préscolaire au moyen d'un stimulateur flash à diodes électroluminescentes, suffisamment léger pour être tenu à la main. L'enfant est tenu couché ou assis sur les genoux d'un adulte ;
- dès que la taille et la coopération de l'enfant le permettent (à partir de 4 ans) et chez l'adulte, les stimulations se font dans une coupole permettant une illumination rétinienne en champ total (*ganzfeld*) [16].

Deux types d'électrodes actives peuvent être utilisées :

- des verres de contact (coques en PMMA adaptées à la taille de l'œil enduites d'un gel ophtalmologique) à usage unique, avec blépharostats ;
- ou des électrodes cutanées collées sur la peau au niveau du canthus interne ou de la paupière inférieure, chez les personnes capables de garder les yeux ouverts pendant la stimulation lumineuse.

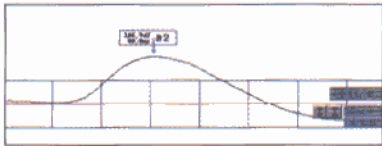


Fig. 9 : ERG scotopique : réponse électrique enregistrée au moyen d'une électrode cornéenne dans des conditions nocturnes évaluant la fonction des bâtonnets chez un enfant de 3 mois.

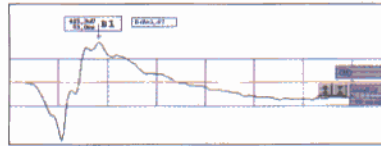


Fig. 10 : ERG max : réponse électrique maximale obtenue après adaptation à l'obscurité avec une stimulation lumineuse très intense. Cette réponse traduit les réserves fonctionnelles de la rétine.

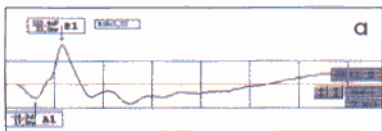
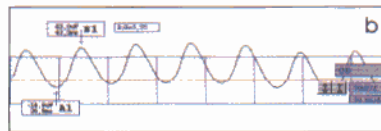


Fig. 11 : ERG photopique : réponse électrique enregistrée au moyen d'une électrode cornéenne dans des conditions diurnes évaluant la fonction des cônes, soit par une stimulation à faible fréquence chez un enfant de 3 mois (a), soit à une fréquence élevée (b) chez un enfant de 6 ans (ERG flicker).



Différents protocoles d'étude ont été proposés [17], sachant que le protocole international recommandé pour l'adulte n'est pas toujours applicable chez l'enfant, en raison de la durée de l'adaptation à l'obscurité [18].

Réponse obtenue

Le résultat enregistré dépend des conditions de stimulation qui sont au mieux contrôlées lors de l'utilisation d'une coupole. Les normes internationales en coupole sont les suivantes [18] :

- Les réponses scotopiques (**fig. 9**) liées au système des bâtonnets sont enregistrées dans un état d'adaptation à l'obscurité en utilisant des éclairs de faible intensité (avec une luminance à 1 candéla/m²).
- Les réponses photopiques liées au système des cônes sont isolées après adaptation à la lumière (supérieure à 17 candéla/m²) et par l'utilisation d'éclairs intenses (100 candéla/m²) (**fig. 10**). Un autre mode de stimulation élective des cônes passe par l'utilisation d'une fréquence des éclairs lumineux supérieure à 20 par seconde (en général on utilise 30 stimulations par seconde) (**fig. 11 b**).

En cas d'utilisation de stimulations de faible fréquence, deux déflections sont enregistrées (**fig. 11 a**) ; une onde négative, l'onde A, attribuée à l'activité de l'article externe des photorécepteurs et une onde positive, l'onde B, qui prend son origine dans les couches internes de la rétine [13].

La rapidité de maturation des réponses est discutée. Si la réponse de l'enfant se rapproche de celle d'un adulte à partir de 6 mois, elle peut continuer à évoluer jusqu'à l'âge adulte [19].

3. – L'électro-oculogramme (EOG)

Définition

L'électro-oculographie sensorielle consiste à mesurer l'évolution du potentiel de repos de la rétine en fonction des conditions d'éclaircissement (obscurité et éblouissement). L'EOG étudie la fonction de l'épithélium pigmentaire et de l'article externe des photorécepteurs [13]. Sa principale indication chez l'enfant et le jeune adulte est le diagnostic de la maladie Best. Il est rarement réalisable de façon fiable avant l'âge de 6 ans.

Méthode

Sa mesure directe n'est pas réalisable cliniquement, la méthode de mesure indirecte proposée [20] consiste à recueillir la différence de potentiel entre deux électrodes situées de part et d'autre des deux canthi de chaque œil [21]. Lorsque le patient effectue des mouvements oculaires horizontaux, cette différence de potentiel varie proportionnellement au potentiel de repos et à l'amplitude des mouvements. Si les mouvements sont d'amplitude constante, les variations d'amplitude des signaux sont directement proportionnelles à celles du potentiel de repos. La bonne réalisation de l'examen suppose donc la coopération du sujet, l'intégrité des fonctions oculomotrices et l'intégrité de la fixation. Chez un sujet normal, l'amplitude des signaux enregistrés se modifie lors du passage de l'obscurité à la lumière. La réponse la plus fréquemment étudiée est l'oscillation lente [13, 22]. Elle est classiquement étudiée lors d'une phase d'obscurité suivie d'une phase d'éblouissement [23].

Réponse obtenue (fig. 12)

L'oscillation lente de l'électro-oculogramme est habituellement caractérisée par : l'amplitude minimale de la réponse à l'obscurité ("dark trough"), l'amplitude maximale de la réponse à la lumière intense (500 cd/m²) ("light peak"), le rapport en pourcentage entre ces deux amplitudes : rapport de ARDEN = 100 x MAXIMUM (amplitude en éblouissement)/MINIMUM (amplitude en obscurité). Les résultats obtenus varient en fonction des laboratoires.

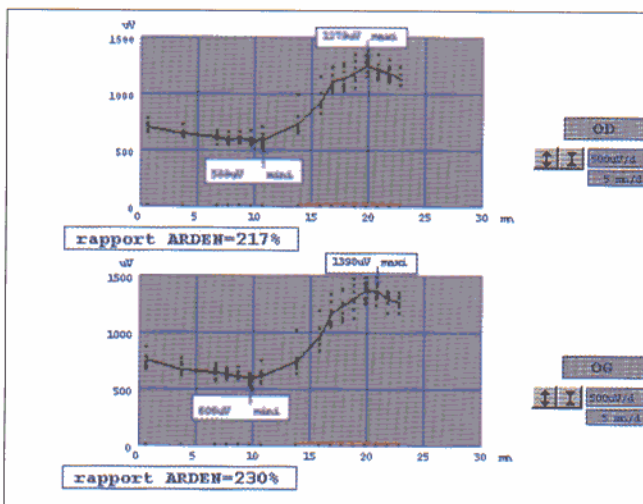


Fig. 12 : Tracé d'électro-oculogramme normal. L'analyse du tracé est basée sur le potentiel le plus bas (enregistré après adaptation à l'obscurité) et le potentiel le plus élevé (enregistré après éblouissement). Le rapport (d'Arden) entre ces deux données (potentiel en lumière/potentiel dans l'obscurité) est relativement constant.

LES INDICATIONS PRINCIPALES DE LA REALISATION D'EXAMENS ELECTROPHYSIOLOGIQUES

Les indications seront différentes selon l'âge du patient.

1. - La malvoyance chez le nourrisson

Chez le nourrisson, un bilan électrophysiologique est proposé devant un comportement visuel anormal ou un nystagmus.

Comportement visuel anormal

Devant un enfant présentant un comportement visuel anormal sans nystagmus, l'examen de première intention est le potentiel évoqué visuel.

Si le PEV damier est parfaitement normal pour l'âge (même si le PEV flash est immature), il s'agit d'un retard de comportement visuel de très bon pronostic (fig. 6) [24].

Si le PEV damier n'est pas enregistrable, il faut faire un ERG.

Le PEV flash présente un aspect immature, l'ERG est normal, il s'agit d'un retard de maturation dont il faut suivre l'évolution par un examen comparatif si le comportement visuel reste anormal (fig. 3) [25].

Le PEV flash est altéré, l'ERG est normal, il s'agit d'une atteinte *a priori* organique des voies visuelles, le plus souvent associée à d'autres atteintes neurologiques [25].

Nystagmus

Devant l'existence d'un nystagmus, l'ERG est indispensable au diagnostic étiologique [26].

Il permet le diagnostic des rétinopathies héréditaires suivantes :

- Une amaurose congénitale de Leber quand l'ERG n'est pas enregistrable (tracé plat) (fig. 13 et 14). Une association avec une atteinte neurologique est possible et doit être recherchée lors d'un bilan neuro-pédiatrique [27].
- Une achromatopsie congénitale si les composantes photopiques de l'ERG sont altérées (flash blanc après adaptation à la lumière, flicker), alors que les composantes scotopiques sont normales.

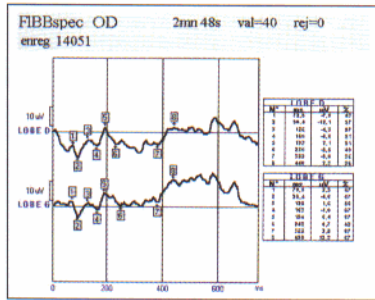
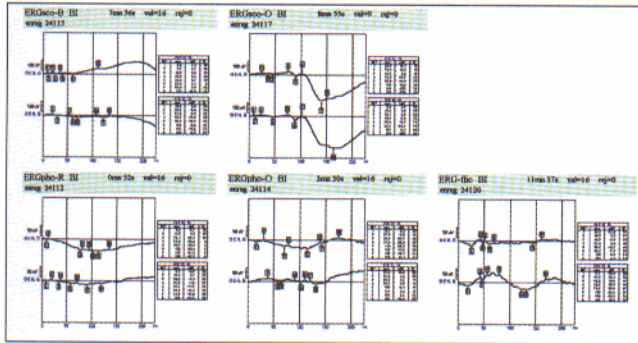


Fig. 13 : Le PEV flash non enregistrable (tracé plat) : l'enfant présente une amaurose de Leber.

Fig. 14 : ERG non enregistrable (tracé plat) : le même enfant présentant une amaurose de Leber.



– Une héméralopie congénitale récessive liée à l’X si l’ERG est négatif. L’aspect négatif de l’ERG est dû à la diminution d’amplitude de l’onde b; l’onde a, d’amplitude normale, apparaît profonde et de forme carrée.

Si l’ERG est normal (ou subnormal), il faudra toujours, avant de poser le diagnostic de nystagmus idiopathique, penser à l’albinisme oculaire dont le diagnostic clinique n’est pas toujours évident, ou à une cause neurologique, et donc demander une IRM (fig. 15) [28].

– Le gliome du chiasma est le diagnostic à évoquer en premier lieu quand les PEV sont anormaux (déstructurés, asymétriques, de latence et d’amplitude anormale) [29].

– L’albinisme oculaire est confirmé devant une asymétrie croisée du PEV : réponse plus ample en regard du lobe gauche lors de la stimulation de l’œil droit et plus ample en regard du lobe droit lors de la stimulation de l’œil gauche (fig. 15 et 16).

Amblyopie

Les PEV sont indiqués en première intention dans les amblyopies de privation (trouble des milieux transparents) et dans les amblyopies avec anomalie du fond d’œil. L’altération du PEV flash signe l’amblyopie organique.

L’évaluation de l’acuité visuelle par les PEV ne peut pas constituer un test de dépistage de masse de l’amblyopie ou de

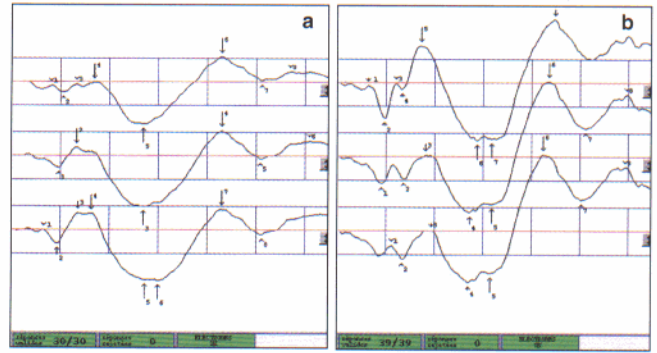


Fig. 15 : Asymétrie croisée : réponse plus ample en regard du lobe gauche lors de la stimulation de l’œil droit (a) et plus ample en regard du lobe droit lors de la stimulation de l’œil gauche (b).

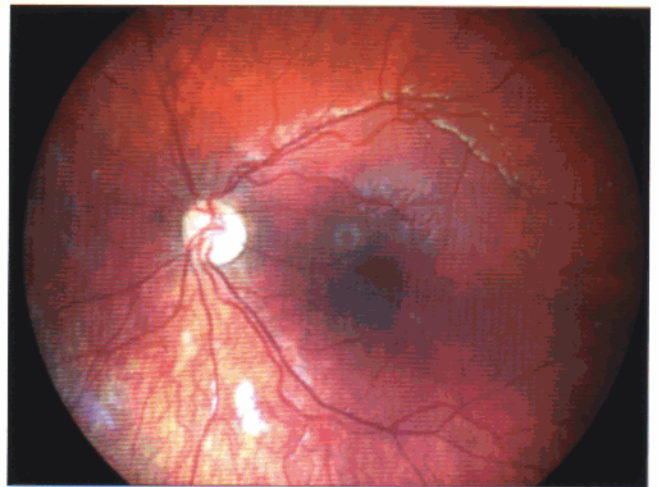


Fig. 16 : Fond d’œil de l’enfant précédent, a priori peu évocateur d’albinisme dont le diagnostic est ainsi affirmé par l’asymétrie au PEV.

suivi régulier de l’amélioration de l’acuité visuelle après un traitement d’amblyopie, sauf chez l’enfant polyhandicapé.

Les PEV sont intéressants uniquement après plusieurs mois de traitement chez les enfants ayant une amblyopie apparemment fonctionnelle qui ne récupère pas malgré un traitement qui semble bien conduit.

2. – Malvoyance du grand enfant (à partir de 5 ans) et du jeune adulte

Les données cliniques orientent la conduite du bilan électrophysiologique.

Anomalie maculaire

Devant une malvoyance avec une anomalie maculaire, l’ERG permet de différencier les dystrophies rétiniennes suivantes [30] :

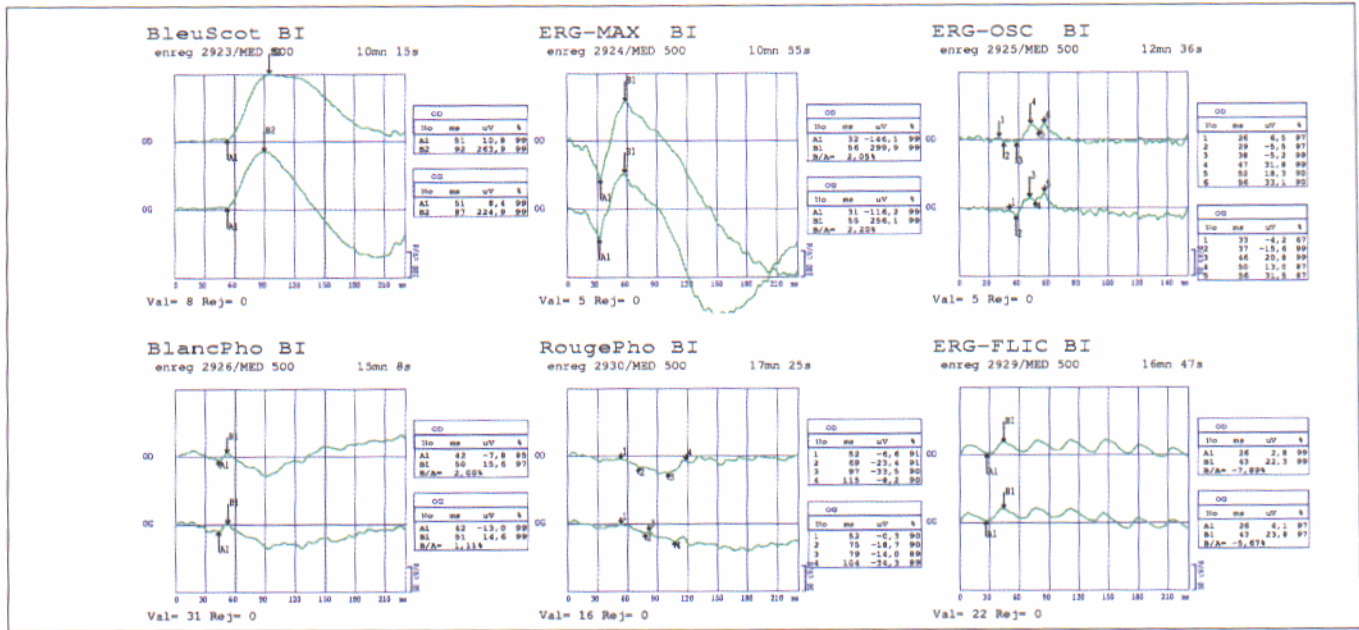


Fig. 17 : Dystrophie des cônes : ERG normal sur les composantes scotopiques (vision nocturne) qui explorent la fonction des bâtonnets (BleuScot et ERG-Max), les composantes photopiques (vision diurne) représentant les réponses des cônes sont fortement diminuées (BlancPho : pas d'onde a, onde b diminuée, RougePho : réponse non détectable, ERG-Flc).

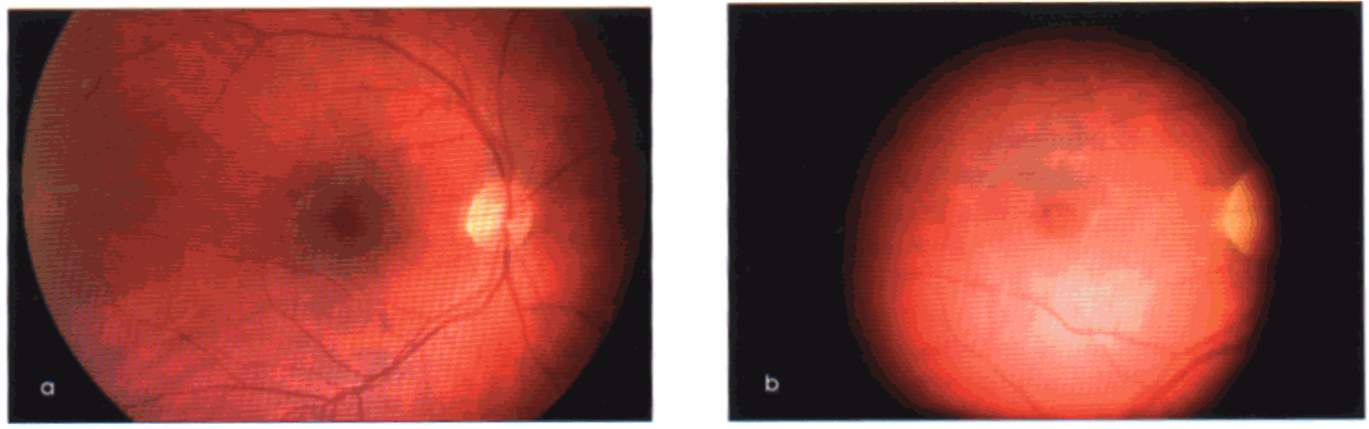


Fig. 18 : Dystrophie des cônes : fond d'œil correspondant au tracé ERG de la figure 15, le fond d'œil paraît globalement normal (a), l'examen à fort grossissement de la fovéa révèle l'image en ocelle (b).

- une dystrophie progressive des cônes quand l'ERG est globalement altéré (disparition de l'onde a et de l'onde b) dans les conditions de vision diurne (photopique) et normal dans les conditions de vision nocturne (scotopique) (fig. 17 et 18) ;
- un rétinosischis juvénile, dont le diagnostic est confirmé devant une altération de l'onde b de l'ERG témoin d'une souffrance de la rétine interne (fig. 19 et 20) et donnant un aspect négatif de l'ERG ;
- une dystrophie vitelliforme ou maladie de Best (fig. 21 et 22) si l'ERG est normal ou subnormal et l'EOG altéré.

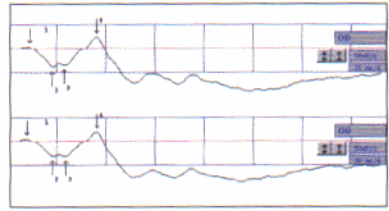


Fig. 19 : Rétinosischis juvénile lié à l'X": diminution de l'onde b avec une onde a conservée responsable d'un tracé dit "négatif".

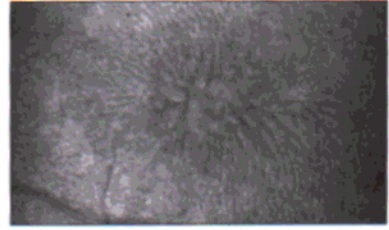


Fig. 20 : Rétinosischis juvénile lié à l'X". Le fond d'œil montre une image en rayon de roue fovéolaire.

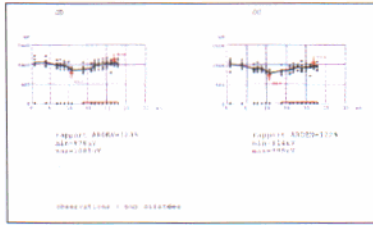


Fig. 21 : Dystrophie vitelliforme : électro-oculogramme anormal, la phase d'augmentation du potentiel oculaire à l'éblouissement est abolie (rapport d'Arden très diminuée).

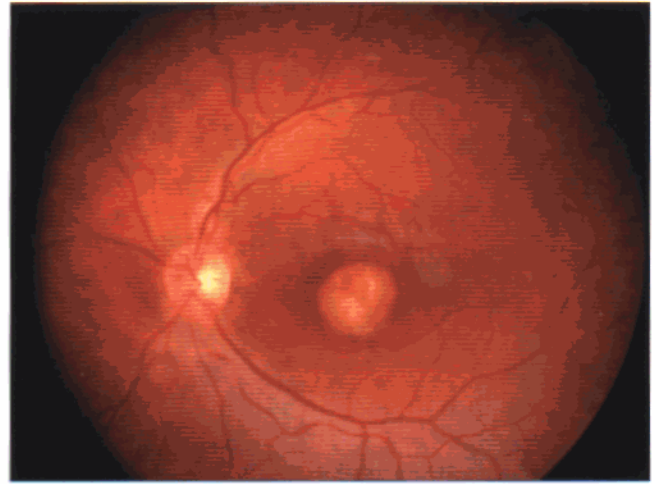


Fig. 22 : Dystrophie vitelliforme : au fond d'œil, il existe un aspect "d'œuf sur le plat".

Anomalie rétinienne périphérique

Devant une malvoyance avec anomalie rétinienne périphérique (ex. pigmentations), l'ERG permet de distinguer une dystrophie rétinienne mixte héréditaire évolutive d'une affection non évolutive (séquelle de pathologie vasculaire, infectieuse ou traumatique).

Une dystrophie rétinienne mixte (touchant à la fois les cônes et les bâtonnets) est évoquée devant une atteinte globale de l'ERG. On distingue selon que l'atteinte prédomine sur le système photopique (cônes) ou scotopique (bâtonnets) :

– les dystrophies de type bâtonnet-cône (*rod-cone*) (fig. 23 et 24) où l'ERG est normal ou subnormal dans les conditions de vision diurne (photopique) et altéré dans les conditions de

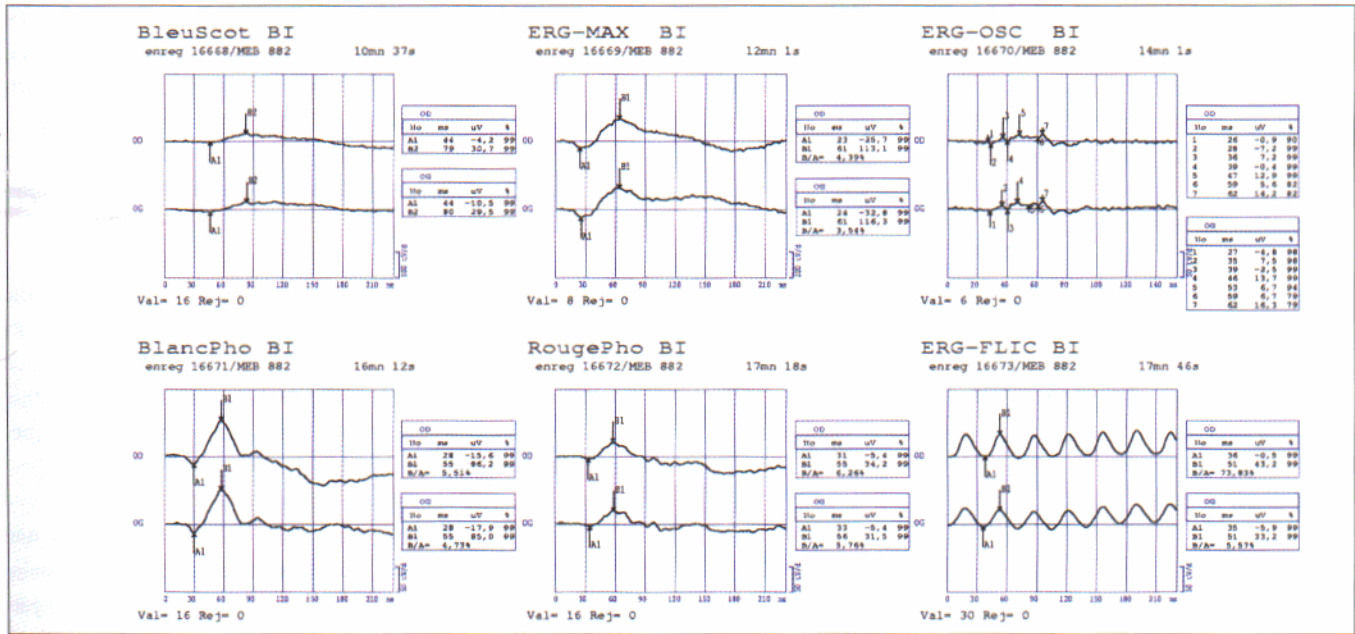


Fig. 23 : Dystrophie des bâtonnets. ERG altéré sur les composantes scotopiques (vision nocturne) qui explorent la fonction des bâtonnets (BleuScot et ERG-Max) et les composantes photopiques (vision diurne) représentant les réponses des cônes, sont normales (BlancPho, RougePho, ERG-Flc).

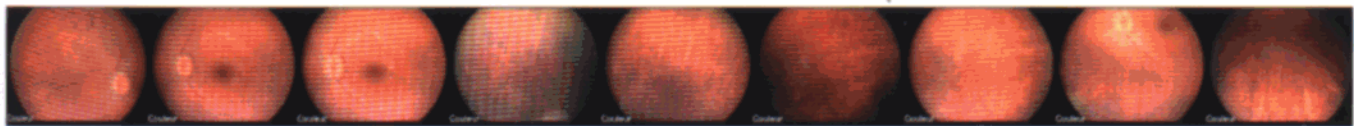


Fig. 24 : Fond d'œil de rétinopathie pigmentaire correspondant à l'ERG de la figure 21.

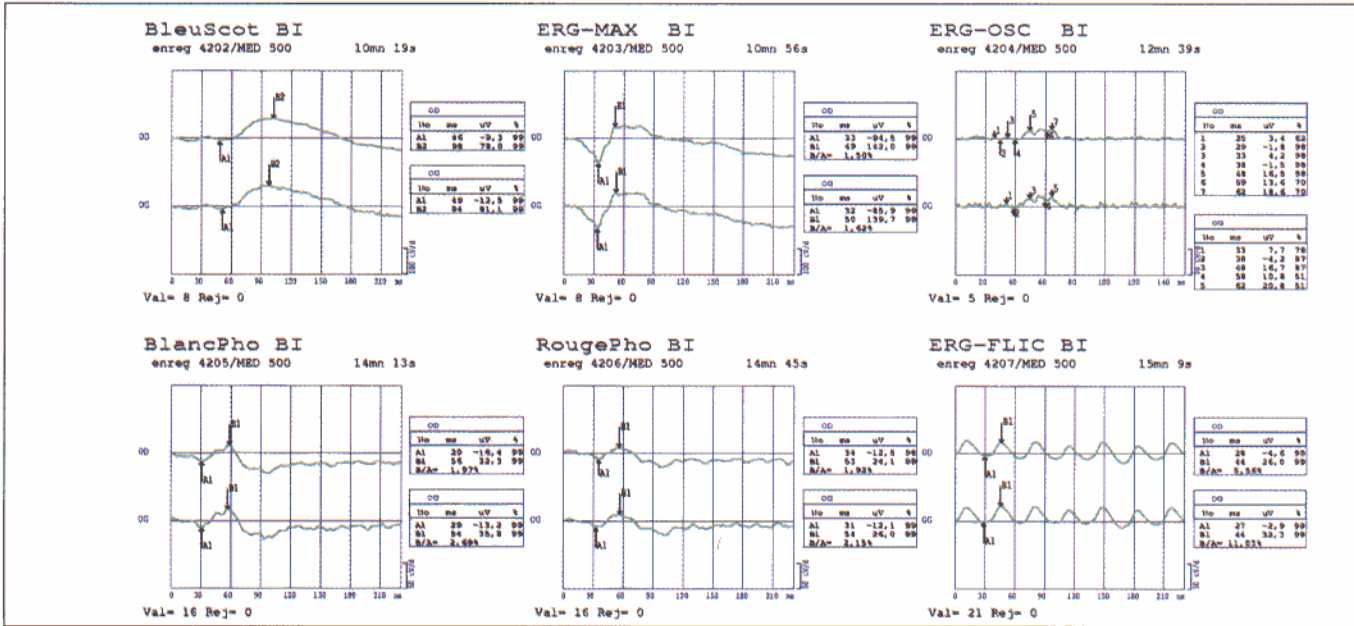


Fig. 25 : Dystrophie mixte cône-bâtonnet ; ERG altéré sur les composantes scotopiques (vision nocturne) qui explorent la fonction des bâtonnets (BleuScot et ERG-Max) et sur les composantes photopiques (vision diurne) représentant les réponses des cônes (BlancPho, RougePho, ERG-Fluc).

vision nocturne (scotopique). La forme la plus fréquente est la rétinopathie pigmentaire ;

– les dystrophies mixtes cône-bâtonnet (**fig. 25**) dans lesquelles les composantes photopiques de l'ERG sont plus altérées que les composantes scotopiques.

Anomalies du nerf optique

Devant une malvoyance avec pâleur papillaire, l'altération du PEV par *pattern* (et *a fortiori* une atteinte du PEV flash) permet d'affirmer une atteinte organique des voies visuelles (pathologie de type héréditaire, inflammatoire ou compressive). Un PEV normal n'exclut pas une atteinte compressive.

Fond d'œil normal

Devant une malvoyance avec fond d'œil normal, l'ERG permet d'éliminer les dystrophies rétinienne débutantes, les PEV permettent de différencier une neuropathie rétrobulbaire du pithiatisme (dans le pithiatisme, les PEV par damier sont normaux alors que l'acuité visuelle est effondrée).

3. – Les maladies générales avec retentissement visuel

Les examens fonctionnels de la vision sont indispensables pour orienter le diagnostic étiologique de nombreuses maladies métaboliques ou héredo-dégénératives du système nerveux central ou pour dépister précocement une intoxication

médicamenteuse touchant la rétine ou les voies visuelles. Nous citerons quelques affections dans lesquelles les examens électrophysiologiques sont indispensables ou contribuent au diagnostic de façon déterminante.

Les maladies générales associées à des dysfonctionnements de la rétine

L'ERG est indispensable au diagnostic précoce de la maladie de Usher type 1 qui est une indication majeure d'implants cochléaires. Cette affection associe : une surdité profonde congénitale, des troubles vestibulaires et une rétinopathie pigmentaire qui se manifeste cliniquement à la fin de la première décennie.

L'altération de l'ERG, précédant ou accompagnant une baisse d'acuité visuelle, est parfois inaugurale d'une maladie neurologique. C'est le cas de la maladie de Spielmeyer-Vogt, forme juvénile des céroïdes lipofushinoses, qui débute entre 6 et 10 ans et associe une détérioration intellectuelle, des crises épileptiques et une dystrophie rétinienne globale. L'ERG est négatif au début, comparable au tracé obtenu dans le rétinoshisis juvénile (**fig. 19**).

Les maladies générales avec atteinte du nerf optique

Les affections démyélinisantes, dont la plus fréquente est la sclérose en plaques, donnent lieu à une atteinte des cellules

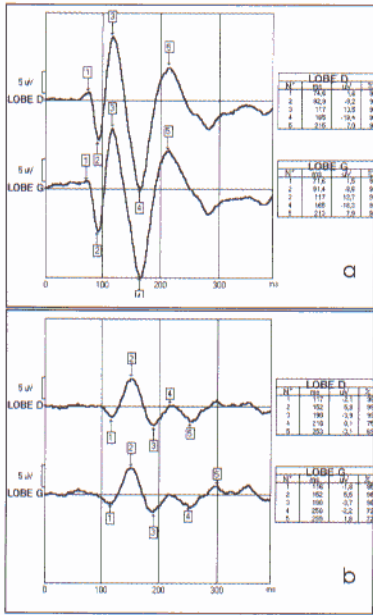


Fig. 26 : PEV et sclérose en plaques.

a) Latence normale d'un potentiel évoqué par damier.

b) Retard de latence d'un PEV chez un patient atteint de sclérose en plaques.

ganglionnaires. Le signe électrophysiologique le plus caractéristique de cette atteinte est un allongement de la latence de la première onde positive après 100 ms [31] (fig. 26).

La carence vitaminique avec ou sans contexte d'une intoxication alcoolique est responsable d'une diminution de l'amplitude de la réponse au PEV, alors que l'acuité visuelle est relativement conservée.

4. - La surveillance des traitements

Les traitements avec effets sur la rétine

Un anti-épileptique gabaergique (Sabril) est responsable, chez certains patients, d'un rétrécissement concentrique du champ visuel qui est d'origine rétinienne. Des anomalies électrophysiologiques réversibles (atteinte de l'EOG) et irréversibles (atteinte de l'ERG) sont observées. L'atteinte est plus grave en cas d'association de Sabril et de Dépakine. La surveillance se fait par le champ visuel tous les 6 mois. Les examens électrophysiologiques (ERG et EOG) ne servent qu'à confirmer l'origine rétinienne de l'atteinte. Ils peuvent constituer des éléments de surveillance si un suivi fiable par le champ visuel est impossible. L'arrêt du traitement est impératif si le champ visuel périphérique se rétrécit (isoptère Goldmann III 4 e) ou si l'amplitude de l'ERG flicker diminue de 20 % (fig. 27 et 28).

Les antipaludéens de synthèse (Nivaquine, Plaquénil) sont parfois responsables d'une baisse définitive de l'acuité

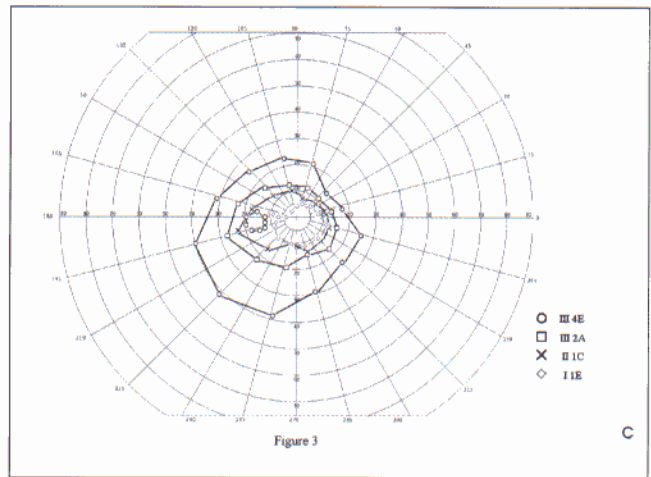
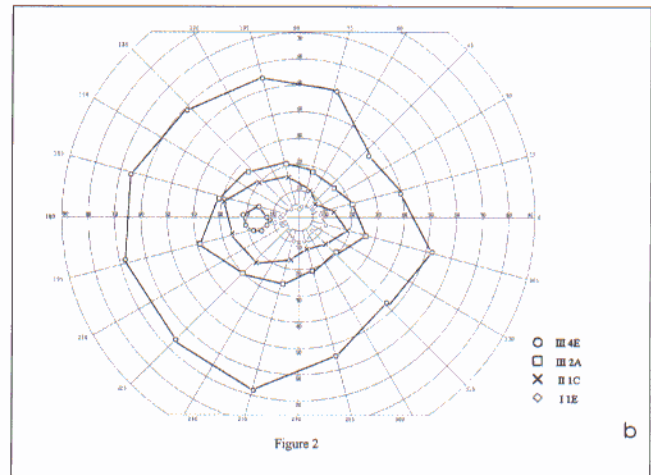
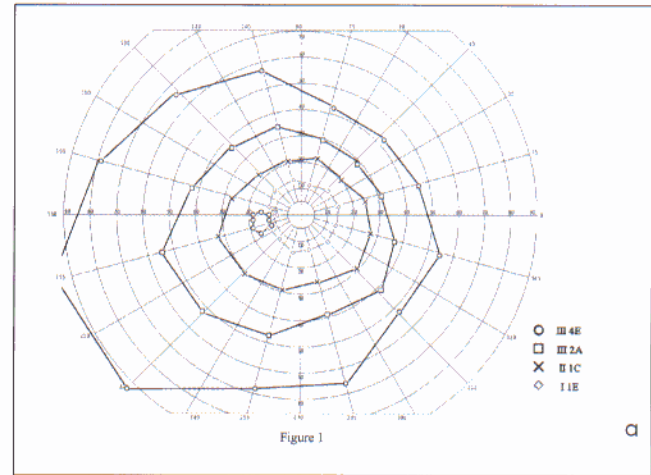


Fig. 27 : Périmétrie cinétique automatisée chez les patients traités par Sabril (vigabatrin).

a) Champ visuel normal.

b) Rétrécissement concentrique modéré chez un patient traité par Sabril et Tégrétol.

c) Rétrécissement concentrique majeur chez un patient traité par Sabril et Dépakine.

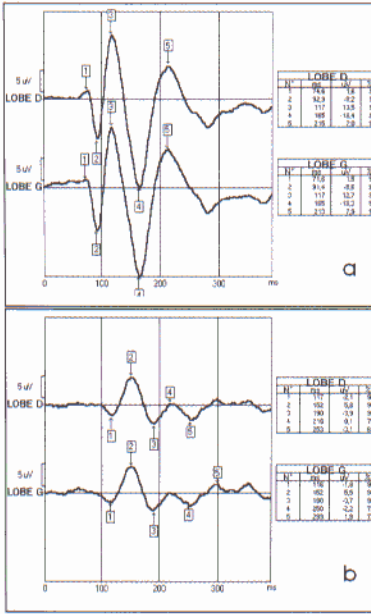


Fig. 26 : PEV et sclérose en plaques.
 a) Latence normale d'un potentiel évoqué par damier.
 b) Retard de latence d'un PEV chez un patient atteint de sclérose en plaques.

ganglionnaires. Le signe électrophysiologique le plus caractéristique de cette atteinte est un allongement de la latence de la première onde positive après 100 ms [31] (fig. 26).

La carence vitaminique avec ou sans contexte d'une intoxication alcoolique est responsable d'une diminution de l'amplitude de la réponse au PEV, alors que l'acuité visuelle est relativement conservée.

4. - La surveillance des traitements

Les traitements avec effets sur la rétine

Un anti-épileptique gabaergique (Sabril) est responsable, chez certains patients, d'un rétrécissement concentrique du champ visuel qui est d'origine rétinienne. Des anomalies électrophysiologiques réversibles (atteinte de l'EOG) et irréversibles (atteinte de l'ERG) sont observées. L'atteinte est plus grave en cas d'association de Sabril et de Dépakine. La surveillance se fait par le champ visuel tous les 6 mois. Les examens électrophysiologiques (ERG et EOG) ne servent qu'à confirmer l'origine rétinienne de l'atteinte. Ils peuvent constituer des éléments de surveillance si un suivi fiable par le champ visuel est impossible. L'arrêt du traitement est impératif si le champ visuel périphérique se rétrécit (isoptère Goldmann III 4 e) ou si l'amplitude de l'ERG flicker diminue de 20 % (fig. 27 et 28).

Les antipaludéens de synthèse (Nivaquine, Plaquénil) sont parfois responsables d'une baisse définitive de l'acuité

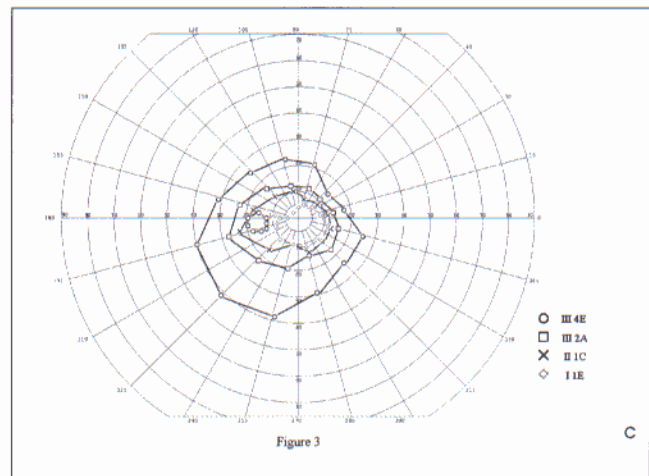
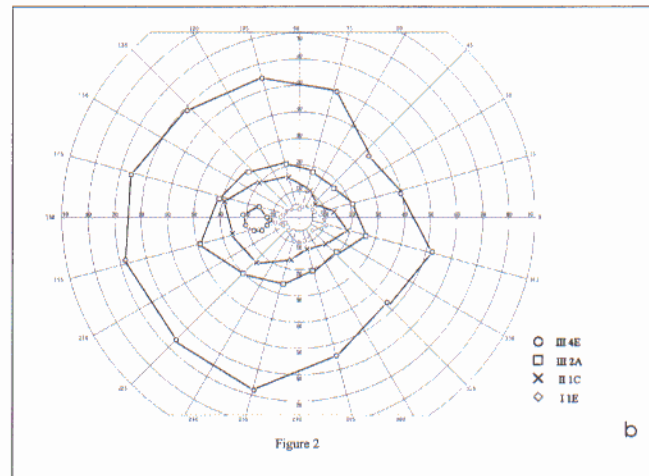
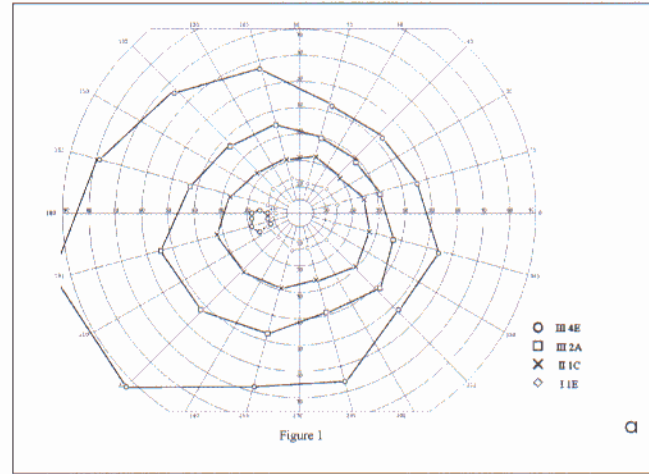


Fig. 27 : Périmétrie cinétique automatisée chez les patients traités par Sabril (vigabatrin).
 a) Champ visuel normal.
 b) Rétrécissement concentrique modéré chez un patient traité par Sabril et Tégrolol.
 c) Rétrécissement concentrique majeur chez un patient traité par Sabril et Dépakine.

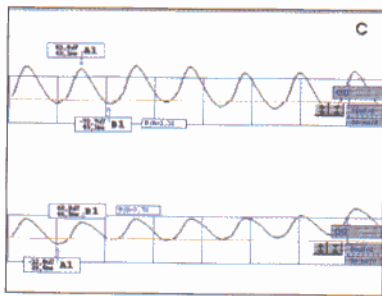
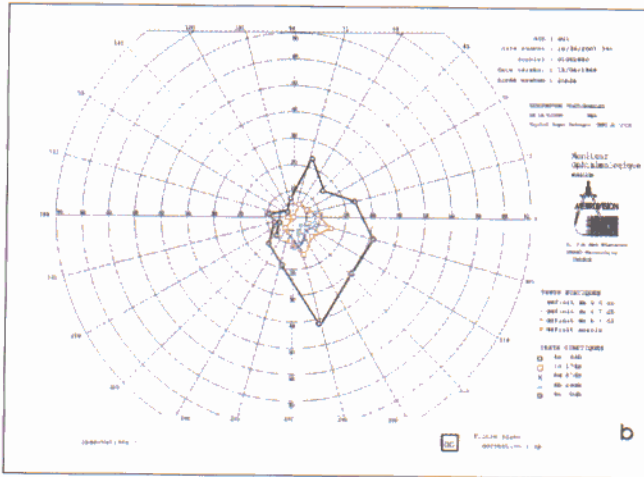
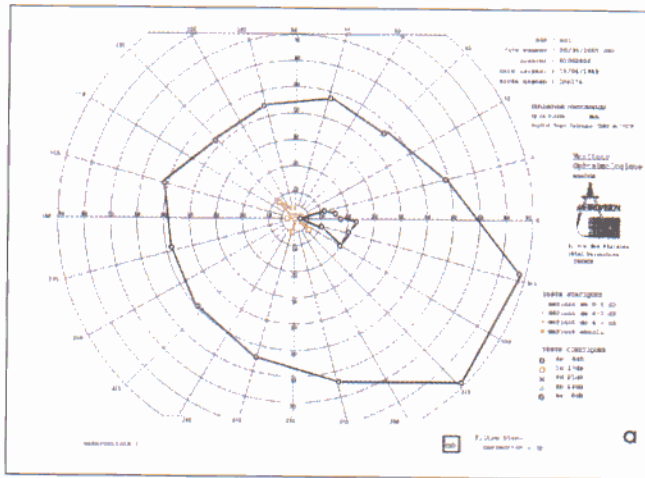


Fig. 28 : Relation entre champ visuel et ERG flicker. Il s'agit d'un patient traité par Sabril avec une atteinte asymétrique entre les deux yeux. Le rétrécissement concentrique plus important à gauche est bien corrélé avec une amplitude du flicker plus faible de ce côté.
 a) Champ périphérique conservé à droite.
 b) Rétrécissement concentrique à gauche.
 c) Amplitude du flicker plus faible à gauche (tracé du bas).

visuelle en rapport avec une maculopathie atrophique. Ces cas de toxicité surviennent toujours à des doses quotidiennes élevées (> 6,5 mg/kg). L'électro-oculogramme permet d'affirmer une atteinte rétinienne externe évoquée devant une altération du champ visuel central ou de la vision des couleurs.

Les traitements avec effets sur le nerf optique

Un antituberculeux, le myambutol, donne lieu à des neuropathies optiques réversibles à l'arrêt du traitement. Le retard de latence des PEV par damier est le premier signe d'intoxication.

CONCLUSION

Les examens électrophysiologiques permettent le diagnostic précoce d'affections rétiniennes ou des voies optiques. Ils débouchent sur une orientation scolaire ou professionnelle, l'adaptation d'aides visuelles, l'arrêt d'un traitement avant une atteinte symptomatique irréversible ou un conseil génétique. Ils doivent toujours être analysés en tenant compte des conditions d'examen et du contexte clinique dans lesquels l'enregistrement est effectué. Chez l'enfant, devant un résultat électrophysiologique faisant craindre un déficit sensoriel grave, il est souhaitable d'effectuer un examen de contrôle avant d'énoncer un diagnostic qui engage l'avenir de l'enfant et de son entourage.

BIBLIOGRAPHIE

- ADRIAN E.D., MATHEWS B.H.C. The Berger rhythm : Potential changes from the occipital lobes in man. *Brain*, 1934 ; 57 : 365-385.
- HACHE J.C. Potentiel évoqué visuel. Exploration de la fonction visuelle : Applications au domaine sensoriel de l'œil normal et en pathologie. SFO. J.F. Risse, Ed. Masson, 1999 ; 11 : 308-322.
- HARDING G.F.A., ODOM J.V., SPILLEERS W., SPEKREIJSE H. Standard for visual evoked potentials. *Vision Res.*, 1996 ; 36 : 3567-3572.
- BARNET A.B., FRIEDMAN S.L., WEISS L.P. *et al.* VEP development in infancy and early childhood. A longitudinal study. *Electroencephalogr. Clin. Neurophysiol.*, 1980 ; 49 : 476-489.
- BLOM J.L., BARTH P.G., VISSER S.L. The visual evoked potential in the first six years of life. *Electroencephalogr. Clin. Neurophysiol.*, 1980 ; 48 : 395-405.
- DEFOORT-DHELLEMES S., HACHE J.C., LEROY F., DEBRUYNE P. Les potentiels évoqués visuels par flash chez l'enfant d'âge pré-verbal. *Ophthalmologie*, 1994 ; 8 : 515-520.
- MOSKOWITZ A., SOKOL S. Developmental changes in the human visual system as reflected by the latency of the pattern reversal VEP. *Electroencephalogr. Clin. Neurophysiol.*, 1983 ; 56 : 1-15.
- BOUVET-DRUMARE I., DEFOORT-DHELLEMES S. Contribution au diagnostic étiologique du nystagmus congénital chez le nourrisson. *Ophthalmologie*, 1994 ; 8 : 46-48.
- SOKOL S. Measurement of infant visual acuity from pattern reversal evoked potentials. *Vision Res.*, 1978 ; 18 : 33-39.
- SPEKREIJSE H. Maturation of contrast EPs and development of visual resolution. *Arch. Ital. Biol.*, 1979 ; 116 : 358-369.
- TYLER C.W., APKARIAN P., LEVI D.M., NAKAYAMA K. Rapid assessment of visual function : An electronic sweep technique for the pattern VEP. *Invest. Ophthalmol. Vis. Sci.*, 1979 ; 18 : 703-713.

12. NORCIA A.M., TYLER C.W. Spatial frequency sweep VEP : Visual acuity in the first year of life. *Vision Res.*, 1985 ; 25 : 1399-1408.

13. NOELL W. The origin of the electroretinogram. *Am. J. Ophthalmol.*, 1954 ; 38 : 78-90.

14. HACHE J.C., DEFOORT-DHELLEMMES S. Spécial électrorétinogramme. Propos Biopharma, supplément ophtalmologie n° 22.

15. ZANLONGHI X. ERG de l'enfant. Exploration de la fonction visuelle : Applications au domaine sensoriel de l'œil normal et en pathologie. SFO. J.F. Risse, Ed. Masson, 1999 ; 16 : 595-615.

16. HACHE J.C. Electrorétinogramme. Exploration de la fonction visuelle : Applications au domaine sensoriel de l'œil normal et en pathologie. SFO. J.F. Risse, Ed. Masson, 1999 ; 11 : 271-290.

17. DEFOORT-DHELLEMMES S., VINCENT F., ARNDT C.F., BOUVET-DRUMARE I., HACHE J.C. Protocole simplifié d'électrorétinographie et de diagnostic des dystrophies rétinienne de l'enfant. *Journal Français d'Ophtalmologie*, 1999 ; 22 : 3, 383-387.

18. International Standardization Committee. Standard for Clinical Electroretinography. *Arch. Ophthalmol.*, 1989 ; 107 : 816-819.

19. RODRIGUEZ-SAEZ E., OTERO-COSTAS J., MORENO-MONTANES J., RELOVA J.L. Electroretinographic changes during childhood and adolescence. *Eur. J. Ophthalmol.*, 1993 ; 3 (1) : 6-12.

20. FRANCOIS J., VERRIEST G., DE ROUCK A. Modification of the amplitude of the human EOG by light and dark adaptation. *Brit. J. Ophthalmol.*, 1955 ; 39 : 398-408.

21. DELPLACE M.P. Electro-oculogramme sensoriel. Exploration de la fonction visuelle : Applications au domaine sensoriel de l'œil normal et en pathologie. SFO. J.F. Risse, Ed. Masson, 1999 ; 11 : 292-307.

22. ARDEN G.B., BARRADA A., KELSEY J.H. New clinical test of retinal function based upon the standing potential of the eye. *Brit. Ophthalmol.*, 1962 ; 46 : 449.

23. MARMOR M.F., ZRENNER E. Standard for clinical electro-oculography. *Archives of Ophthalmology*, 1993 ; 111 : 601-604.

24. LAMBERT S.R., KRIS A., TAYLOR D. Delayed visual maturation. A longitudinal clinical and electrophysiological assessment. *Ophthalmology*, 1989 ; 96 (4) : 524-528 ; discussion 529.

25. HAKKINEN V.K., IGNATIUS J., KOSKINEN M., KOIVIKKO M.J., IKONEN R.S., JANAS M. Visual evoked potentials in high-risk infants. *Neuropediatrics*, 1987 ; 18 (2) : 70-74.

26. DEFOORT-DHELLEMMES S. Signe d'appel : entité clinique chez l'enfant. Exploration de la fonction visuelle : Applications au domaine sensoriel de l'œil normal et en pathologie. SFO. J.F. Risse, Ed. Masson, 1999 ; 22 : 679-692.

27. CASTEELS I., SPILEERS W., DEMAEREL P., CASAER P., DE COCK P., DRALANDS L. *et al.* Leber congenital amaurosis-differential diagnosis, ophthalmological and neuroradiological report of 18 patients. *Neuropediatrics*, 1996 ; 27 (4) : 189-193.

28. APKARIAN P. A practical approach to albino diagnosis. VEP misrouting across the age span. *Ophthalmic Paediatr. Genet.*, 1992 ; 13 (2) : 77-88.

29. DEFOORT-DHELLEMMES S. Potentiels évoqués visuels (PEV) de l'enfant. Exploration de la fonction visuelle : Applications au domaine sensoriel de l'œil normal et en pathologie. SFO. J.F. Risse, Ed. Masson, 1999 ; 20 : 617-643.

30. HACHE J.C. Indications et résultats de l'électrorétinographie. Exploration de la fonction visuelle : Applications au domaine sensoriel de l'œil normal et en pathologie. SFO. J.F. Risse, Ed. Masson, 1999 ; 16 : 501-526.

31. HACHE J.C. Indications et résultats des potentiels évoqués visuels. Exploration de la fonction visuelle : Applications au domaine sensoriel de l'œil normal et en pathologie. SFO. J.F. Risse, Ed. Masson, 1999 ; 16 : 540-561.

* Service d'Explorations Fonctionnelles de la Vision, LILLE.

Tanakan : Extrait de Ginkgo biloba standardisé (EGb 761). Formes et Présentations : Cp à 40 mg ; boîte de 30 ou 90. Composition : Cp : Extrait de Ginkgo biloba standardisé (EGb 761) titré à 24% d'hétérosides de Ginkgo et à 6% de Ginkgolides-bilobalide ; p. unité/0,04 g. p. boîte/1,2 g (boîte de 30), 3,6 g (boîte de 90). Posologie et Mode d'Administration : Voie orale. 40 mg d'extrait pur = 1 cp. Remboursement Séc. Soc. à 35% - Coll. Cp : 3 cp par jour, à prendre au moment des repas. CTJ : 4,04 F / 0,62 € (boîte de 30, AMM 329 904.0, prix 40,40 F/ 6,16 €, 3,92 F / 0,60 € (boîte de 90, AMM 329 906.3, prix 117,50 F/17,91 €). Indications : Trait. à visée symptomatique du déficit pathologique cognitif et neurosensoriel chronique du sujet âgé (à l'exclusion de la maladie d'Alzheimer et des autres démences). Trait. symptomatique de la claudication intermittente des artériopathies chroniques oblitérantes des membres inférieurs (au stade 2). NB : cette indication repose sur des essais cliniques en double aveugle par rapport à un placebo qui montrent une augmentation du périmètre de marche d'au moins 50% chez 50 à 60% des malades traités contre 20 à 40% des malades suivant uniquement des règles hygiéno-diététiques. Amélioration du phénomène de Raynaud. Trait. d'appoint des baisses d'acuité et troubles du champ visuel présumés d'origine vasculaire. Trait. d'appoint des baisses d'acuité auditive et de certains syndromes vertigineux et/ou acouphènes présumés d'origine vasculaire. Contre-indications : Hypersensibilité à l'un des constituants. Galactosémie congénitale, syndrome de malabsorption du glucose et du galactose ou déficit en lactase (présence de lactose). Grossesse et Allaitement : traitement déconseillé. Effets Indésirables : Rarement troubles digestifs, troubles cutanés, céphalées. Pharmacodynamie : Vasodilatateur périphérique. Pour plus d'info. : cf Vidal. BEAUFOR IPSEN - 24 rue Erlanger - 75016 Paris - Tél. : 01.44.96.13.13

tanakan

Extrait de Ginkgo biloba