

■ Explorations fonctionnelles de la vision

Particularités chez l'enfant



D^r Sabine
DEFOORT-DHELLEMES

D^r Isabelle Bouvet-Drumare,
D^r Ikram Bouacha,
Florian Leroy

Les explorations fonctionnelles de la vision (EFV) : potentiels évoqués visuels (PEV) et électrorétinogramme (ERG) sont des méthodes objectives d'analyse des fonctions visuelles qui permettent de diagnostiquer et d'apprécier le retentissement fonctionnel des rétinopathies ou des affections des voies visuelles.

I- Quand demander des PEV ou un ERG chez l'enfant ?

Les PEV et l'ERG sont nécessaires pour diagnostiquer une rétinopathie ou d'une atteinte des voies visuelles chez les enfants qui ont :

- un comportement visuel anormal (cécité, amblyopie, nystagmus) non expliqué par l'examen ophtalmologique, 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.

- un trouble des milieux occultant le fond d'œil (cataracte, hémorragie du vitré).
- un handicap (ex : surdité) ou une maladie générale connue pour causer ou accompagner une pathologie de la rétine ou des voies visuelles.

Les PEV peuvent être demandés :

- pour évaluer l'acuité visuelle, quand elle n'a pu être évaluée par les autres méthodes, chez les enfants handicapés par exemple.
- pour éliminer une étiologie organique et apprécier les possibilités de récupération d'un enfant amblyope, si sa vision ne s'améliore pas malgré un traitement par occlusion apparemment bien conduit.

II- Comment faire un PEV et un ERG, qu'en attendre ?

Les EFV peuvent être réalisés en ambulatoire, à tout âge. Il n'est pas utile que l'enfant soit à jeun. Les PEV se font sans anesthésie, l'électrorétinogramme requiert une simple anesthésie locale par collyre. Avant de commencer les EFV, leur intérêt et les conditions dans lesquelles elles se déroulent sont expliqués aux parents et à l'enfant s'il est assez grand.

1. Les Potentiels Evoqués Visuels

Les PEV sont la réponse du cortex visuel à une stimulation lumineuse. Deux types de stimulus sont utilisés en clinique courante, **les flashes et les patterns** qui sont des images ou formes (damier, lignes, points) dont les modifications (apparition-disparition, renversement, mouvement) créent un PEV.

Le recueil des PEV se fait au moyen d'électrodes non traumatisantes (type cupule ou pince à oreille en argent chloruré) placées en regard du cortex occipital (fig 1).

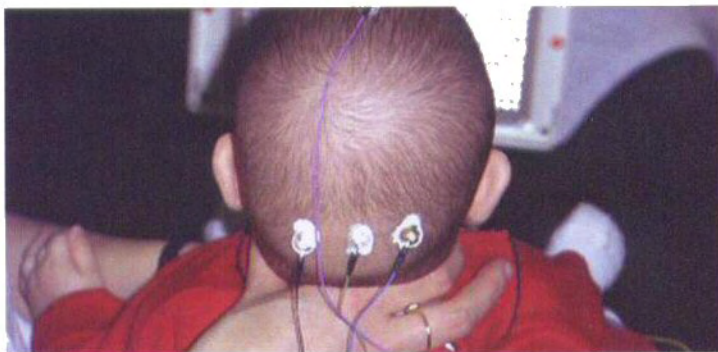


Fig 1 - PEV. Electrodes.

LES PEV PAR FLASH : sont une méthode grossière d'évaluation de la vision. Leur forme varie avec le niveau d'éveil, il faut donc pour les interpréter connaître l'état de vigilance de l'enfant.

Les PEV par flash gardent un intérêt chez l'enfant qui a un **comportement de cécité ou d'amblyopie profonde** car :

- pour avoir une réponse au flash, il n'est pas utile que l'enfant soit attentif,
- la forme des PEV par flash changeant avec l'âge, il est possible d'apprécier la maturation des voies optiques mais uniquement chez un enfant donné car il y a une très grande variabilité interindividuelle des PEV flash,

- **lorsque les PEV par flash sont anormaux, ils signent la nature organique d'une amblyopie :** un tracé déstructuré ou plat ou dont l'aspect est asymétrique entre les deux lobes témoigne d'une atteinte des nerfs optiques ou des voies visuelles.

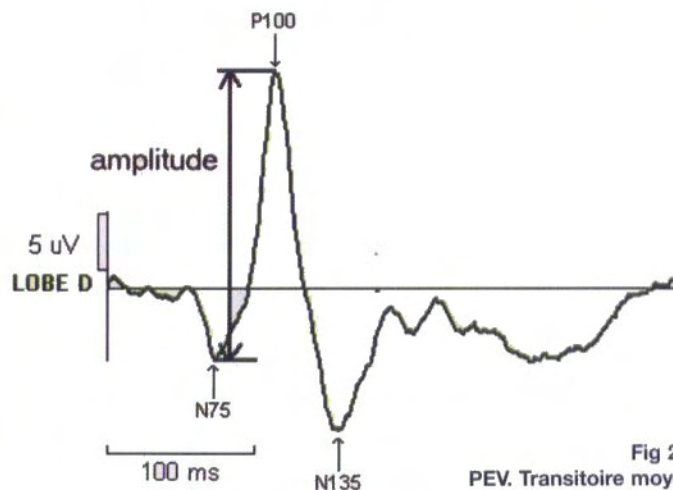
Les PEV par patterns

En clinique, le **damier noir et blanc à haut contraste** est le stimulus structuré le plus souvent employé. Une réponse

analysable peut être obtenue dès l'âge de 1 mois mais sa qualité **dépend de l'état d'éveil, du degré de coopération et de l'attention** de l'enfant. Il est toujours nécessaire de refaire l'examen si la réponse obtenue n'est pas analysable. Le stimulus est généralement présenté en **mode renversement** (un carré blanc devient noir et inversement). En cas de nystagmus, le mode apparition-disparition (apparition d'un damier en alternance avec un écran gris de même luminosité) est préféré.

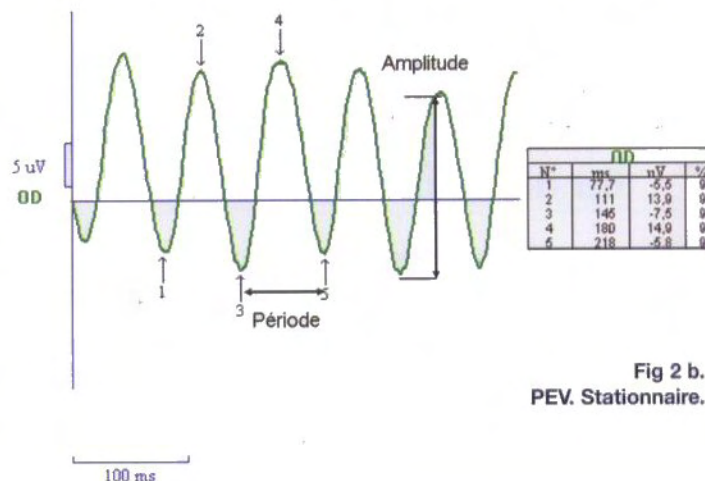
Le PEV étant un signal de faible voltage, il faut l'extraire du bruit de fond que constitue l'EEG. Pour cela deux types de méthodes sont employés :

- Dans la première, la plus utilisée chez l'adulte et le grand enfant, les stimulations sont répétées à une fréquence temporelle basse (< à 2 Hz). Le signal obtenu est la moyenne des PEV obtenus à chaque stimulation : le **PEV transitoire moyen** (cf fig 2 a) dont on peut étudier **l'amplitude et le**



temps de latence. Ce type de PEV est utilisé en pathologie pour le **diagnostic des neuropathies optiques.**

- Dans la seconde, les stimuli sont présentés à fréquence temporelle élevée (> à 4 Hz). On obtient un PEV sous la forme d'une onde périodique d'amplitude constante, de même fréquence que le stimulus : le PEV dit stationnaire ou stable (fig 2b). Ce mode de stimulation ne permet pas,



contrairement au mode transitoire, de connaître la forme et la latence du PEV mais permet d'obtenir plus rapidement son amplitude. En raison de sa rapidité, on utilise cette méthode chez l'enfant pour :

- estimer l'acuité visuelle objective qui est évaluée à partir de l'amplitude des PEV obtenus en utilisant différentes tailles de damier à différentes fréquences de stimulation,
- apprécier la vision binoculaire. On présente des stimuli différents devant chaque œil (ex : damier de fréquence temporelle différente pour l'œil droit et pour l'œil gauche, ou test rouge-vert) et on extrait la réponse de chaque œil et la réponse binoculaire (fig 3a et b).

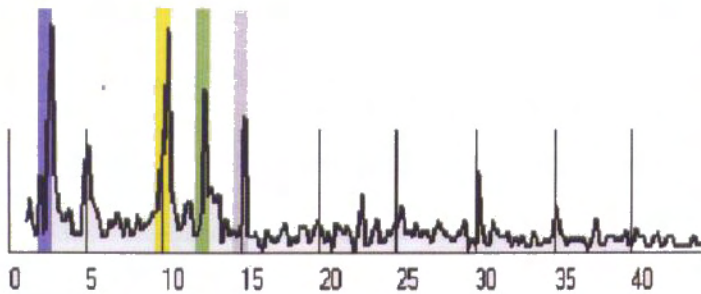


Fig 3a. PEV binoculaire normal : OD stimulé à 10 Hz, OG stimulé à 15 Hz. Réponse de l'œil droit : jaune (10Hz). Réponse de l'œil gauche : gris (15 Hz). Réponse binoculaire : vert (12,5Hz), bleu (2,5 Hz).

réponse OD	10,0Hz	232,5uV
réponse OG	15,0Hz	25,1uV
réponse binoculaire ((OD + OG))	12,5Hz	20,8uV
réponse binoculaire ((OD - OG))	2,5Hz	95,6uV

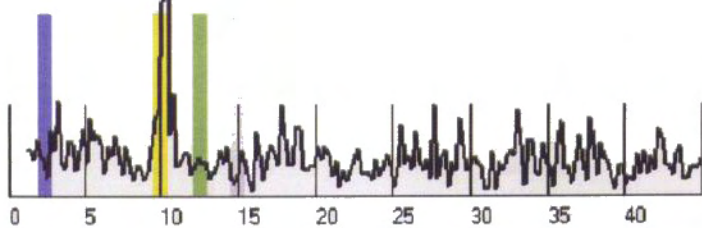


Fig 3b. Amblyopie de l'œil gauche: réponse à 10 Hz (OD), pas de réponse à 15 Hz (OG), pas de réponse à 12,5 et 2,5 Hz (Binoculaire).

Cette méthode de PEV stable permet en quelques secondes le diagnostic d'une amblyopie. Elle est intéressante quand on suspecte une simulation ou en complément des autres méthodes (regard préférentiel par ex) quand elles ne suffisent pas pour évaluer l'acuité visuelle.

2. L'électrorétinogramme (ERG)

L'ERG est indispensable au diagnostic précoce des affections de la rétine car le fond d'œil est souvent normal dans les dystrophies rétinienne de l'enfant. L'enregistrement de l'ERG est réalisé **pupilles dilatées** ce qui permet d'obtenir un éclairage uniforme de la rétine. **Les stimulations lumineuses** se font au moyen d'un stimulateur flash portable à diodes électroluminescentes chez l'enfant d'âge préscolaire ou, dès que la taille et la coopération de l'enfant le permettent, dans une coupole, ce qui permet d'exciter toute la rétine (champ total ou Ganzfeld) et de contrôler l'ambiance lumineuse. **Plusieurs types d'électrodes actives** peuvent être utilisées chez l'enfant. Les verres de contact scléaux avec blépharostats, des électrodes placées dans les culs de sac conjonctivaux ou des électrodes cutanées plus confortable mais donnant des résultats moins fiables (fig4).

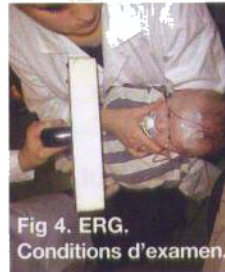


Fig 4. ERG. Conditions d'examen.

- L'étude de l'ERG comporte deux phases successives : **réine adaptée à l'obscurité puis réine adaptée à la lumière** permettant d'obtenir successivement la réponse des bâtonnets (composantes scotopiques de l'ERG) puis celle des cônes (composantes photopiques) à une stimulation lumineuse suivant les critères de l'International Society for Clinical Electrophysiology of Vision (ISCEV) (fig 5).

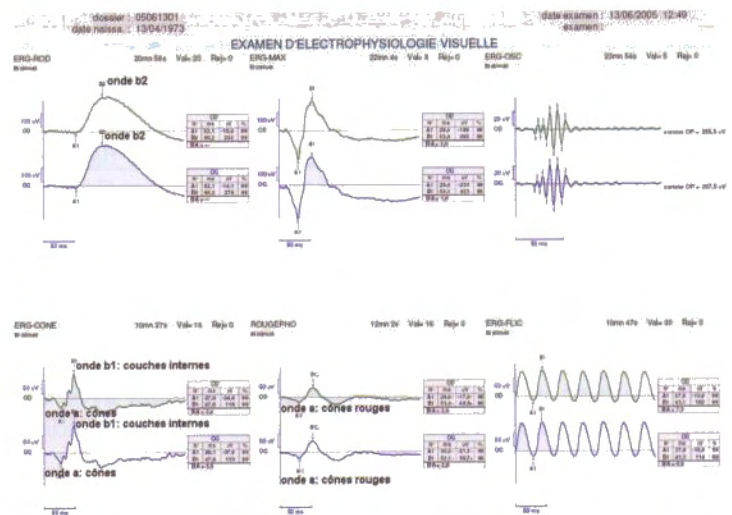


Fig 5. ERG rod : l'onde b2 correspond à l'activité des couches internes de la rétine correspondant aux bâtonnets. ERG cône : l'onde a correspond à l'activité des cônes, l'onde b1 correspond à l'activité des couches internes correspondant aux cônes.

• **Maturation normale de l'ERG** : avant 3 mois, l'ERG en condition scotopique est de très faible amplitude, à 1 an l'ERG est comparable à celui de l'adulte.

• L'ERG est une réponse de masse, il peut donc être normal dans les affections purement maculaires ou dans les lésions périphériques partielles (et plat dans les lésions étendues de la rétine touchant les cônes et les bâtonnets mais épargnant la macula). Le champ visuel, l'ERG multifocal et l'angiographie sont alors essentiels au diagnostic mais ils ne sont pas toujours réalisables chez le jeune enfant.

III- PEV, ERG et malvoyance de l'enfant

Un bilan électrophysiologique est proposé devant tout comportement visuel anormal, un nystagmus ou une acuité visuelle basse non expliquée par l'examen ophtalmologique. L'examen de première intention est le PEV car il nécessite l'attention de l'enfant et se réalise sans dilatation pupillaire.

1. Enfant d'âge préverbal

• **Comportement visuel anormal sans nystagmus**, chez un enfant de moins de 3 mois :

- Si le PEV damier est normal pour l'âge, il s'agit d'un simple retard de maturation visuelle, de très bon pronostic,

- Si le PEV damier n'est pas enregistrable et le PEV flash est altéré, il faut faire un ERG. S'il est normal, il s'agit d'une atteinte organique des voies visuelles, le plus souvent associée à d'autres atteintes neurologiques,

- Si le PEV damier n'est pas enregistrable et le PEV flash est normal pour l'âge, on reverra l'enfant entre 3 et 4 mois. Si le comportement visuel s'est amélioré et le PEV damier présent, il s'agissait d'un retard de maturation, sinon un ERG est indispensable. S'il est normal il faut envisager une cause neurologique (ex : cécité corticale), s'il est anormal cf chapitre suivant.

• **Un nourrisson qui a un nystagmus congénital avec ou sans cécité et un ERG anormal** peut avoir une des maladies suivantes :

- Si les composantes photopiques (réponse des cônes) et scotopiques (réponse des bâtonnets) de l'ERG ne sont pas analysables (l'ERG est plat ou presque) : une amaurose congénitale de Leber, entité regroupant les dystrophies rétinienne mixtes (touchant les cônes et les bâtonnets) cécitantes dès les premiers mois de vie. Cette affection, la plupart du temps idiopathique, héréditaire à transmission autosomique récessive, peut entrer dans le cadre d'une maladie systémique qui sera diagnostiquée lors d'un bilan neuropédiatrique.

- S'il existe une atteinte des composantes photopiques de l'ERG (onde a et b1, flicker), alors que les composantes sco-

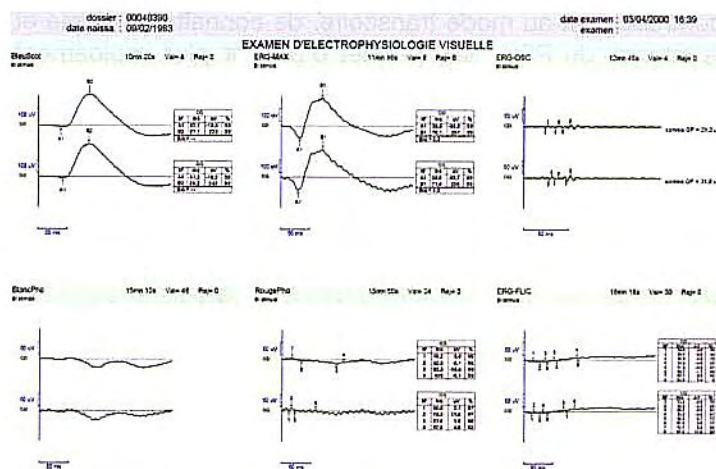


Fig. 6 - Haut :
PEV binoculaire normal : OD stimulé à 10 Hz, OG stimulé à 15 Hz.
Réponse de l'œil droit : jaune (10Hz).
Réponse de l'œil gauche : gris (15 Hz),
Réponse binoculaire : vert (12,5Hz), bleu (2,5 Hz).

Fig. 6 - Bas :
Amblyopie de l'œil gauche : réponse à 10 Hz (OD), pas de réponse à 15 Hz (OG), pas de réponse à 12,5 et 2,5 Hz (Binoculaire).

topiques sont normales : une achromatopsie (fig 6). Ce syndrome de dysfonction des cônes comprend plusieurs formes. Il se manifeste dans sa forme complète, la plus fréquente par un nystagmus, une photophobie, une acuité visuelle faible de l'ordre de 1/10 qui est améliorée quand le niveau d'illumination diminue, une absence de discrimination des couleurs.

- Si l'ERG est négatif (onde b diminuée, onde a normale) : une cécité nocturne congénitale stationnaire, une affection héréditaire (récessive liée à l'X, le plus souvent), non évolutive, diagnostiquée parfois précocement dans le cadre du bilan d'un nystagmus, habituellement à l'âge scolaire devant une amblyopie bilatérale chez des enfants myopes ou astigmatas forts ou héméralopes (fig 7). Le FO est normal ou albinoïde.

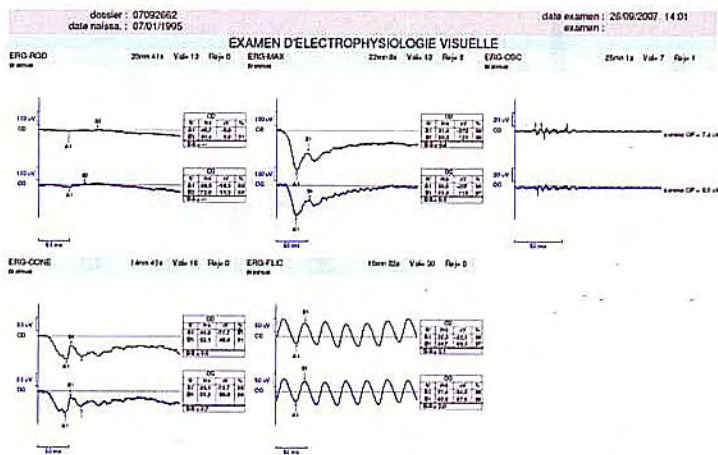


Fig. 7 - ERG rod : l'onde b2 correspond à l'activité des couches internes de la rétine correspondant aux bâtonnets. ERG cône : l'onde a correspond à l'activité des cônes, l'onde b1 correspond à l'activité des couches internes correspondant aux cônes.

• **Un enfant d'âge, verbal, qui a une baisse d'acuité visuelle et un FO normal peut avoir les maladies suivantes :**

- quand les composantes photopiques de l'ERG sont d'amplitude diminuée alors que les composantes scotopiques sont normales : une dystrophie progressive des cônes. Affection sporadique ou héréditaire à transmission autosomique dominante ou plus rarement récessive liée à l'X. Elle est rarement diagnostiquée dans l'enfance bien que les premiers signes soient souvent retrouvés avant 10 ans. Il s'agit d'une baisse d'acuité visuelle lentement progressive, d'une photophobie très précoce mais qui ne retient pas l'attention. L'anomalie de vision des couleurs, constante, n'est habituellement pas ressentie. Le FO est normal au début de la maladie.

Le diagnostic de dystrophie des cônes, comme celui de l'achromatopsie, pourra parfois être révisé si l'atteinte initialement limitée aux cônes se complétait d'une atteinte des bâtonnets. Il s'agit alors d'une dystrophie mixte cônes-bâtonnets dont le pronostic à long terme est différent.

- devant une atteinte de l'ERG globale : une rétinite pigmentaire (RP). Le terme de rétinite pigmentaire est utilisé pour définir un ensemble hétérogène, cliniquement et génétiquement, d'affections caractérisées par une cécité nocturne, un déficit progressif du champ visuel et de l'ERG touchant à la fois les cônes et les bâtonnets.

De nombreuses maladies métaboliques ou hérédo-dégénératives atteignant le système nerveux central peuvent s'accompagner, dans leur évolution, d'une baisse d'acuité visuelle ou d'un nystagmus en rapport avec une dystrophie

rétinienne. L'altération de l'ERG, précédant ou accompagnant une baisse d'acuité visuelle, est parfois inaugurale d'une maladie neurologique.

• Si les PEV et l'ERG sont normaux, avant d'évoquer une simulation et surtout si la vision ne s'améliore pas il faut éliminer :

- une maladie de Stargardt débutante,

- une tumeur touchant les voies visuelles, telle le craniopharyngiome, à évoquer devant toute anomalie bilatérale reproductible du champ visuel. En cas de doute, il faut demander une IRM.

Conclusion

Les examens électrophysiologiques permettent le diagnostic précoce d'affections rétinienne ou des voies optiques, certes rares, mais dont les conséquences sur l'avenir de l'enfant et le projet familial sont majeures. Ce diagnostic peut déboucher sur une orientation scolaire ou professionnelle, l'adaptation de systèmes optiques ou d'aides visuelles, un conseil génétique.

Chez l'enfant, devant un résultat électrophysiologique faisant craindre un déficit sensoriel grave, il est nécessaire d'effectuer un examen de contrôle pour confirmer le diagnostic. Les examens doivent toujours être analysés en tenant compte des conditions d'examen et du contexte clinique dans lesquels l'enregistrement est effectué.