

# 3

## Examens complémentaires

---

### SPÉCIFICITÉS DE L'ÉLECTRO- PHYSIOLOGIE VISUELLE CHEZ L'ENFANT

Florence Rigaudière

#### Introduction

#### Quand pratiquer un bilan électrophysiologique ?

L'électrophysiologie visuelle est pratiquée chez l'enfant à la recherche de dysfonctionnements rétiens ou des voies visuelles après que le bilan ophtalmologique ait dépisté un comportement visuel ou une évolution visuelle anormale, la présence de mouvements anormaux ou d'atteintes visuelles associées à des anomalies systémiques. Elle est aussi utile pour évaluer l'« acuité visuelle » d'un enfant incapable de répondre aux tests cliniques, pour suivre une amblyopie qui ne récupère pas malgré un traitement bien suivi ou pour dépister des signes infracliniques de dysfonctionnement au cours de la prise de médicaments à potentiel toxique comme le vigabatrin, l'(hexa) choroquine pour la rétine, ou l'éthambutol. Elle

fait partie du bilan étiologique systématique d'un grand nombre de maladies neuropédiatriques, neurodégénératives et métaboliques.

#### Rappel du principe de l'électrophysiologie visuelle

Comme pour l'adulte, le système visuel est stimulé par de la lumière de caractéristiques variées (flash, damier dont les cases alternent dit *damier alternant*) soit dans une ambiance lumineuse modérée (dite ambiance photopique), soit dans l'obscurité (dite ambiance scotopique). C'est la réponse initiale des cônes et/ou des bâtonnets qui est à l'origine du déclenchement de modification d'état de la rétine. Cette réponse se propage ensuite, très schématiquement, vers l'épithélium pigmentaire (enregistrée sous forme d'électro-oculogramme) et, simultanément, à l'intérieur de la neurorétine le long du système des cônes et/ou du système des bâtonnets pour se poursuivre le long des voies visuelles.

En alternant les conditions de fond dit adaptant (lumière ou obscurité) et en combinant les caractéristiques des stimulations adaptées aux propriétés du système visuel, il est possible de sélectionner spécifiquement la réponse rétinienne du système des cônes ou du système des bâtonnets ou leur réponse conjointe qui seront enregistrées sous forme d'électrorétinogrammes. C'est essentiellement la réponse du système des cônes – et plus particulièrement celle issue de la zone maculaire – qui est propagée et modulée le long

des voies visuelles selon leur état jusqu'aux aires visuelles primaires dites striées, situées en surface de la zone corticale occipitale. Le signal visuel active ensuite les aires extra-striées qui participent à la perception. Seuls les signaux issus des aires visuelles primaires pourront être enregistrés sous forme d'un signal électrophysiologique clinique dit potentiel évoqué visuel.

Ainsi, toute altération initiale du photorécepteur (déclencheur initial du signal en amont) entraîne obligatoirement des anomalies des signaux en aval, même si les structures qui transmettent ces signaux sont normales. Cela implique que le bilan électrophysiologique comporte le couplage de plusieurs enregistrements pour s'assurer que des réponses d'aval interprétées comme anormales sont bien précédées, en amont, de réponses normales ; elles sont alors bien le reflet d'un dysfonctionnement de la structure sous-jacente.

## Quelles informations attendre du bilan électrophysiologique et quelles sont leurs limites chez l'enfant ?

Les résultats d'un bilan électrophysiologique sont le reflet du fonctionnement et a fortiori des dysfonctionnements des rétines (les neuro-rétines grâce à l'ERG flash, et l'épithélium pigmentaire grâce à l'EOG), des pôles postérieurs (grâce à l'ERGmf), des zones maculaires (grâce au P-ERG) et des voies visuelles maculaires avec distinction possible des zones pré-chiasmiques, chiasmiques et rétro-chiasmiques limitées aux aires visuelles primaires (grâce aux PEV flash et damier) lorsque le système visuel est stimulé dans des conditions normées [1].

Chez le tout-petit et jusqu'à environ 5 ans, la panoplie des tests applicables restreint les informations fonctionnelles à la neurorétine (ERG flash) et aux voies maculaires (PEV flash et damier) qui combinent, sans séparation possible, le fonctionnement des zones maculaires et des voies maculaires. Au-delà de l'âge de 5 ans environ, il est possible d'avoir un reflet du fonctionnement de l'épithélium pigmentaire grâce à l'enregistrement de l'EOG et aussi de celui des zones maculaires grâce à l'enregistrement du P-ERG à condition que l'enfant puisse coopérer un minimum (il est indispensable qu'il ouvre les yeux et regarde le test...). Ce n'est qu'après l'âge de 12 ans que l'enfant est apte au test fonctionnel de ses pôles postérieurs par l'enregistrement de l'ERGmf, beaucoup plus délicat et difficile à réaliser, nécessitant une attention soutenue et une bonne coopération.

Examens	Age	0 – 2 ans	2 – 5 ans	5 – 10 ans
ERG flash		oui		
ERG multifocal		non	non	non
P-ERG		non	difficile mais possible	oui
PEV flash		oui		
PEV damier		difficile mais possible	oui	
EOG		non	possible si > 4 ans	oui

Figure 3-1. Ensemble des examens électrophysiologiques réalisables en fonction de l'âge.

À chaque tranche d'âge donc, ses tests spécifiques (Figure 3-1) pour le recueil d'informations à interpréter selon les résultats indispensables du bilan clinique et la question posée par le clinicien, question à laquelle les résultats du bilan électrophysiologique tenteront d'apporter des éléments de réponse.

## Matériel et méthodes

### Installation, préparation de l'enfant, recueil des signaux

L'électrophysiologie visuelle peut être pratiquée à tout âge selon l'urgence ou les circonstances. Cependant, l'âge moyen minimal des enfants que nous avons testés est d'environ quatre semaines. L'enfant est toujours vigile. Aucun bilan électrophysiologique ne justifie en lui-même une anesthésie générale. Par contre, si une anesthésie générale est nécessaire à un diagnostic, il est exceptionnellement possible de pratiquer des enregistrements électrophysiologiques. Leurs résultats devront alors être interprétés avec précaution, l'anesthésie générale modifiant les réponses rétinienne [2].

L'enfant quel que soit son âge et son accompagnateur doivent être informés du déroulement de l'examen. Si l'enfant a moins de deux ans, il est placé dans un siège bébé, il peut aussi rester dans sa poussette ou être mis sur les genoux de l'accompagnateur (Figure 3-2). Un peu plus âgé, il est assis confortablement sur le fauteuil d'examen. La tétine est à éviter à cause des artéfacts dus à l'électromyogramme lié à la succion. La



Dans un siège bébé



Ou sur les genoux de sa maman

**Figure 3-2.** Installation spécifique des enfants pour l'examen électrophysiologique.

pièce sera éclairée ou obscure ; dans ce dernier cas, on maintient un éclairage par une lampe inactinique (lumière rouge) qui permet de distinguer les formes sans modifier l'adaptation à l'obscurité de la rétine lorsque cela est nécessaire. Cela évite à l'enfant la panique toujours possible d'être dans le noir. On explique que l'examen ne fait pas mal, qu'il n'y a pas de piqûres, que des électrodes lui seront posées sur le front (électrodes de référence), les paupières inférieures (électrodes actives), les lobes des oreilles (électrodes de

masse) et le cuir chevelu (dit « derrière la tête ») (électrodes actives) (Figure 3-3). Ces électrodes peuvent être dénommées « gommettes ». Il s'agit en effet, dans la majorité des cas, d'électrodes de surface adhésives à la peau, de type « à électrocardiogramme » dont la pose est parfaitement indolore et qui sont bien supportées [3]. La transmission du signal est améliorée par l'interposition d'un gel conducteur entre la surface de recueil et l'électrode (Figure 3-4). Ce n'est que rarement voire exceptionnellement qu'on sera amené à

**ERG flash et P-ERG**



**Électrodes actives collées en zone inféropalpébrale**

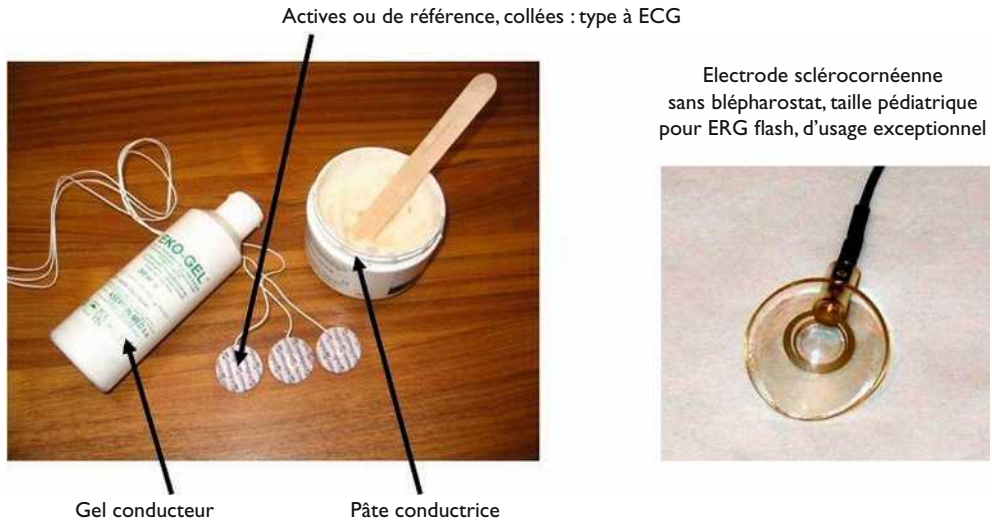
**PEV flash et damier**



**Électrodes actives collées en O3 et O4**

référence

**Figure 3-3.** Électrodes de recueil des signaux, collées en surface et leurs positions.



**Figure 3-4.** Électrodes de recueil pour ERG flash – P-ERG – PEV flash et damier.

poser des électrodes sclérocornéennes (pour ERG flash) sur les cornées toujours anesthésiées localement au préalable (Figure 3-4). Il ne sera jamais fait usage d'électrodes avec blépharostat. C'est inutile, voire dangereux. L'enfant, ainsi rassuré, accepte l'examen et la pose de l'ensemble des électrodes qui seront utiles puis branchées successivement au bornier de l'appareil pour le recueil et traitement du signal selon le type d'examen. Le manipulateur doit s'adapter à l'enfant (et non le contraire...) et faire preuve de patience. Les pleurs et l'agitation sont le lot habituel au début et parfois en cours d'examen. Ce temps préparatoire, même s'il semble long, permet aussi à l'accompagnateur qui est le plus souvent un des parents, d'être rassuré ; il est indispensable au bon déroulement de l'examen et à l'obtention de résultats interprétables qui doivent le plus souvent être dupliqués pour s'assurer de leur reproductibilité.

## Les enregistrements selon l'âge

Les enregistrements possibles varient avec l'âge. Leur interprétation doit donc tenir compte de ces limites et certaines orientations diagnostiques ne pourront être que partielles ou indicatives en attente d'enregistrement plus complets quelques mois plus tard. Néanmoins, il ne faut pas tomber dans le travers qui consiste à affirmer systématiquement au cours de la toute petite enfance, que les résultats « sont perturbés et qu'un contrôle est

nécessaire dans 12 à 18 mois »... Si l'ophtalmologiste demande un bilan électrophysiologique, c'est qu'il attend le plus souvent possible une réponse et une aide à son diagnostic.

### Avant l'âge de 2 ans : ERG flash, PEV flash et damier

L'ERG flash est toujours associé aux PEV flash ; ce sont les deux examens possibles et enregistrables dans toutes les situations, y compris les yeux fermés. La stimulation flash est délivrée le plus souvent à l'aide d'un stimulateur portable (voir Figure 3-2) ; les électrodes sont collées à la surface de la peau, les ERG flash sont enregistrés au cours d'un protocole simplifié (dit protocole court) afin de contrôler la réponse du système des cônes et leur réponse conjointe – dominée par celle du système des bâtonnets – et la nature de la transmission le long des voies visuelles jusqu'aux aires visuelles primaires (PEV flash). L'enregistrement des PEV damier n'est que rarement possible de façon fiable avant l'âge de deux ans.

### Entre 2 et 5 ans : ERG flash, ± P-ERG, PEV flash et damier

À partir de 2 ans, l'enregistrement des PEV damier est possible plus souvent, avec cependant quelques conditions. L'enfant doit garder les yeux ouverts tout en fixant le centre d'un damier présenté sur un écran cathodique et dont les cases alternent entre le noir et le blanc. La taille des cases doit être adaptée à l'âge suivant en cela la maturation

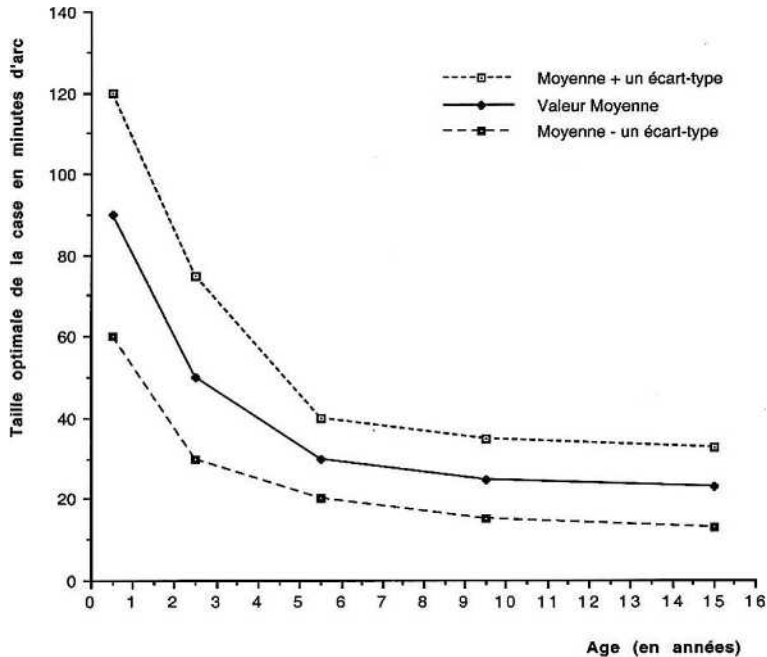


Figure 3-5. Variation des tailles de cases pour évoquer des PEV damier d'amplitudes optimales en fonction de l'âge.

maculaire (Figure 3-5) ; l'enfant doit garder la possibilité d'accommoder et porter la correction de son éventuelle amétropie. Pour faciliter le maintien de son attention, entre 18 mois et 3-4 ans, la stimulation peut être régulièrement remplacée par un « attracteur » (Mickey, papillon...) qui capte son attention et permet le maintien de sa fixation dans l'attente de l'apparition de cet intrus... À partir de l'âge de 3-4 ans, on associe aussi régulièrement à l'ERG flash et aux PEV flash et damier, l'enregistrement du P-ERG (ou pattern ERG) qui devient systématique au-delà de 5 ans. Les électrodes sont les mêmes que celles utilisées pour l'enregistrement de l'ERG flash (voir Figure 3-3). À partir de 4-5 ans, selon les signes cliniques, le niveau de compréhension et de coopération de l'enfant, il est aussi possible d'enregistrer un EOG.

### Au-delà de 5 ans : ERG flash, P-ERG, PEV flash et damier

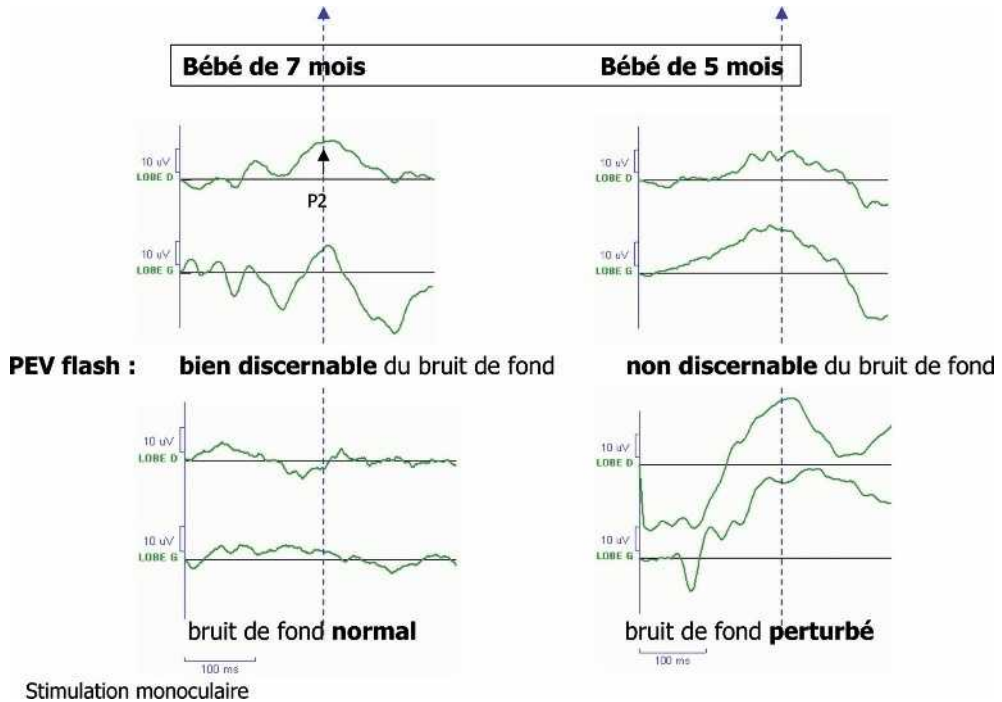
Après 5 ans, il n'y a pas de spécificité particulière ; les protocoles sont les standards de l'ISCEV (International Society of Clinical Electrophysiology of Vision : <http://www.iscev.org>) définis pour l'adulte : ERG flash [4], EOG [5], P-ERG [6], PEV [7]. L'ERG mf (multifocal) n'est enregistré chez l'enfant qu'au-delà de 12 ans [8]. Il ne fait donc pas partie de la panoplie de l'électrophysiologie de la petite enfance.

## Variations des signaux avec l'âge

### Réponses discernables dès la naissance

Dès la naissance, il est possible d'enregistrer – et de mettre en évidence – des réponses rétiniennes (ERG flash), ainsi que celles des voies visuelles (PEV flash), même si l'enfant a les yeux fermés (enfant endormi). Si une réponse ERG flash est discernable et d'amplitude suffisante (la réponse étant schématiquement proportionnelle à la surface rétinienne fonctionnelle), elle témoigne d'un bon fonctionnement rétinien. Par contre, des PEV flash discernables en période néonatale ne sont pas automatiquement gage d'un bon fonctionnement des voies visuelles. En effet, les ondes du PEV flash peuvent davantage traduire l'état de vigilance du tout-petit que celui du fonctionnement de ses voies visuelles [9]. Il convient donc d'être prudent dans l'interprétation des résultats avant d'affirmer que leur présence est gage d'un bon fonctionnement visuel. Les PEV flash doivent toujours être comparés au résultat de l'enregistrement d'un bruit de fond avant d'affirmer qu'ils sont discernables (donc présents) (Figure 3-6).

La morphologie des PEV flash évolue rapidement en quelques semaines ; à la naissance, les



**Figure 3-6.** Comparaison des PEV flash et du bruit de fond enregistré dans les mêmes conditions que les PEV flash mais en l'absence de stimulation lumineuse. Il est le reflet de la sommation de l'EEG en regard des zones occipitales.

PEV flash présentent normalement deux ondes, l'une positive (dite P200) et l'autre négative (dite N300). Il peut y avoir prédominance de l'onde positive. La présence de la seule onde négative (N300) en période néonatale est normale, mais sa persistance au-delà de quelques semaines de vie est un signe de retard de maturation (Figure 3-7).

## Évolution de la morphologie, de l'amplitude et des temps de culmination

### ERG flash

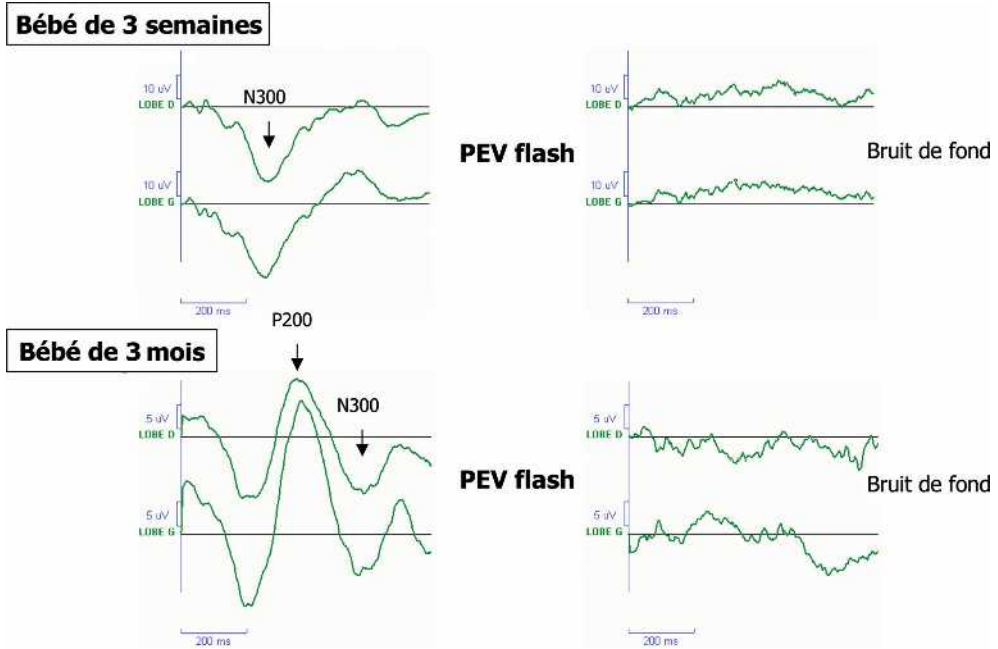
L'ERG flash présente les mêmes ondes que celles enregistrées chez l'adulte (onde a et onde b) ; les amplitudes des ondes sont inférieures à celles de l'adulte et croissent en relation avec l'augmentation de surface de la rétine et la maturation des photorécepteurs, leur temps de culmination diminue.

### PEV flash

Les PEV flash présentent souvent une asymétrie d'amplitude de réponses entre le recueil effectué en regard de chacun des lobes occipitaux (O3 et

O4). Cette situation est banale et sans signification pathologique jusque vers l'âge 6 mois (Figure 3-8). La persistance de cette asymétrie d'amplitude au-delà du 9<sup>e</sup> mois (après contrôle) doit déclencher des examens complémentaires à la recherche d'une anomalie possible [10]. Les amplitudes diminuent progressivement en relation avec l'augmentation de résistivité des structures osseuses traversées par les signaux qui forment les PEV. Le nombre d'ondes se modifie – la morphologie peut varier d'un enfant à l'autre – et leurs temps de culmination diminuent en relation avec la maturation des fibres des voies visuelles (séparation fonctionnelle des voies parvo et magno) et de leur myélinisation (Figure 3-9).

Il est aussi possible de suivre la maturation des aires visuelles primaires par l'apparition de signes de « sommation binoculaire », c'est-à-dire par l'augmentation de l'amplitude des PEV flash – d'environ 20 à 30 % – lorsque les deux yeux sont stimulés ensemble (dit PEV binoculaire) par rapport à l'amplitude des PEV enregistrés après la stimulation de chaque œil séparément (dit PEV monoculaire). En l'absence de signe de sommation après l'âge de 8-10 mois, il convient de s'interroger sur la synergie de fonctionnement des deux yeux et la mise en place de la binocularité au cours de cette période où la vision garde encore toute sa plasticité.



Stimulation binoculaire

Figure 3-7. Évolution de la morphologie des PEV flash en fonction de l'âge.

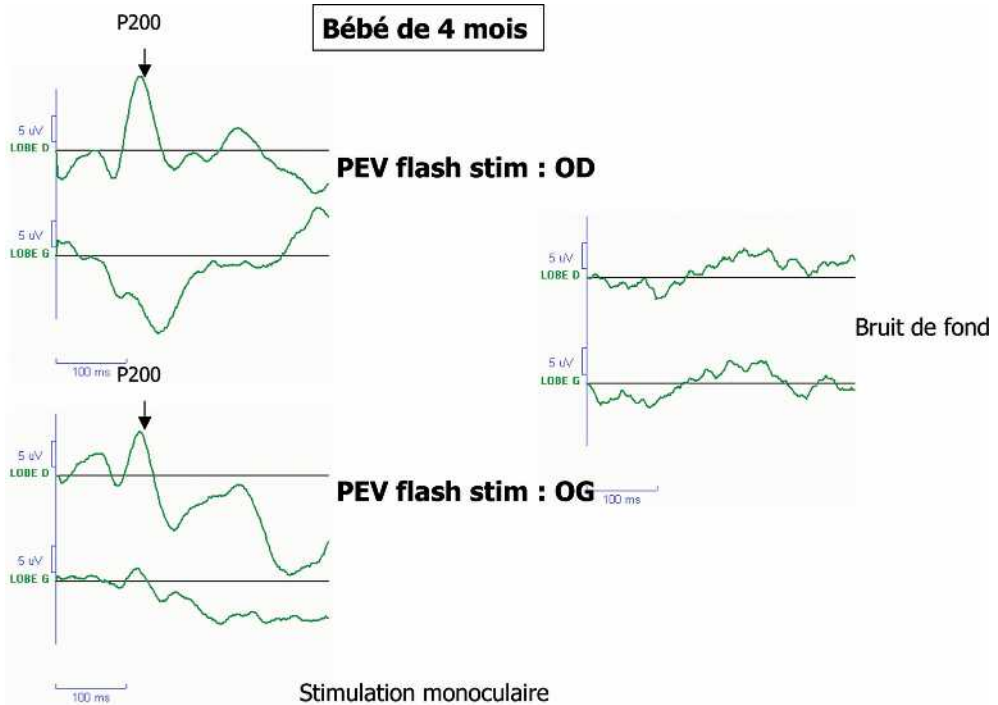
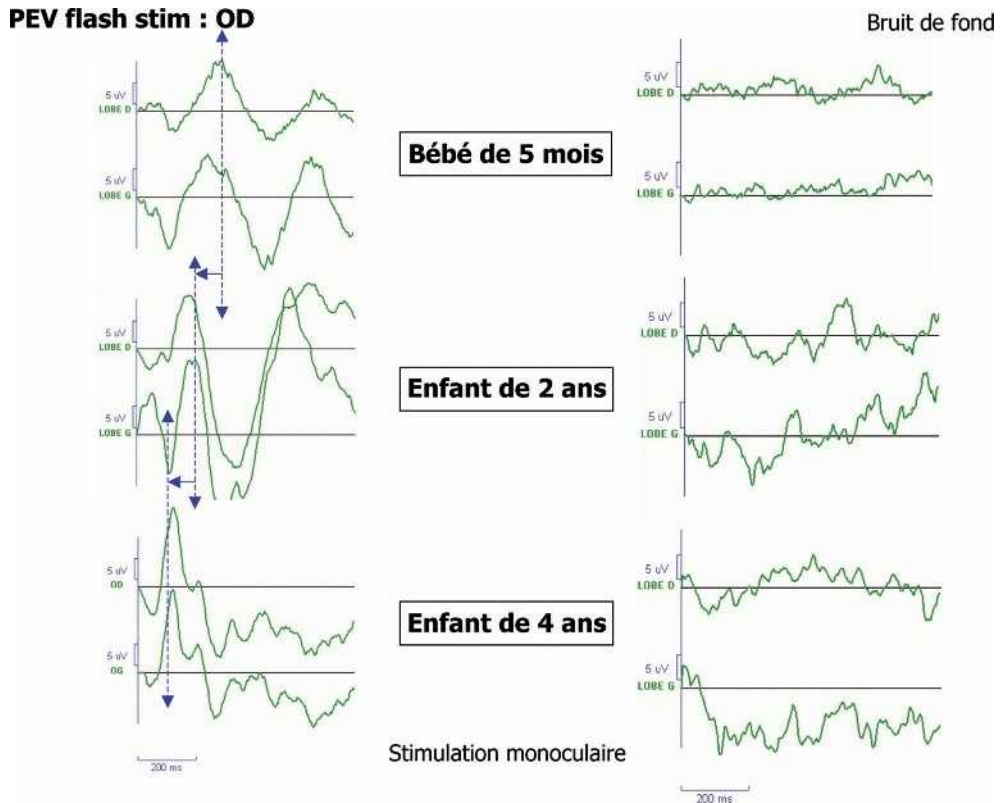


Figure 3-8. Asymétrie d'amplitude possible entre les recueils des PEV flash effectués en regard des deux lobes occipitaux, physiologique jusqu'à 7-8 mois.



**Figure 3-9.** Évolution des PEV flash en fonction de l'âge. Entre 6 et 11 mois, ils présentent deux ondes dénommées initialement P200 et N300 puis P2 et N3 dont les temps de culmination diminuent significativement, signe de maturation des voies visuelles myélinisées.

Suivre l'évolution des morphologies des PEV flash au cours des deux premières années de vie est une façon indirecte mais commode de contrôler l'évolution de la maturation des voies visuelles.

### PEV damier

À partir de l'âge de 6 à 8 mois, les PEV damier ont la même morphologie que celle de l'adulte ; il est important d'utiliser des tailles de cases qui évoquent les amplitudes optimales, adaptées à l'âge (voir Figure 3-5), suivant en cela la maturation de la zone maculaire. Les temps de culmination diminuent en fonction de la maturation fovéale de la voie parvo et ce, possiblement, jusqu'à l'âge de 14 ans [11].

## Exemples

Nous donnons quelques exemples de résultats d'analyse et de synthèse du bilan électrophysio-

logique, ayant aidé au diagnostic. Pour d'autres exemples, voir [12].

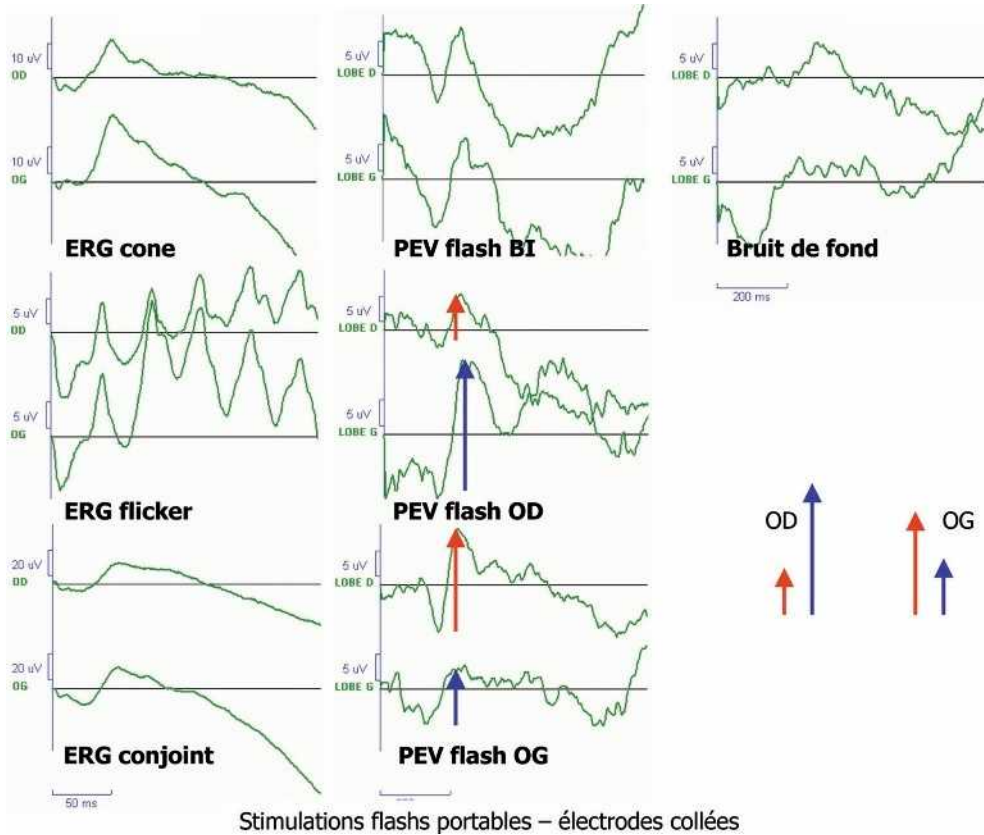
## Indifférence visuelle avec nystagmus et fond d'œil normal

### Exemples

Il s'agit d'un bébé de 3 mois qui présente une indifférence visuelle avec nystagmus ; le reste de l'examen est normal. Même idiopathique le nystagmus peut s'accompagner d'un retard de maturation.

### Analyse des résultats

L'examen électrophysiolgique est effectué à l'âge de 3 mois (Figure 3-10). L'ERG flash est normal, les PEV flash sont bien discernables. Après stimulation de l'œil droit, on constate une asymétrie d'amplitude des réponses entre les lobes, moins ample à droite qu'à gauche ; puis après stimula-



Stimulations flashes portables – électrodes collées

**Figure 3-10.** A., 3 mois. L'ERG flash est normal. Les PEV flash monoculaires (OD et OG) présentent une asymétrie d'amplitude entre les lobes. Est-elle physiologique ou signe d'un syndrome chiasmatique (albinisme) ?

tion de l'œil gauche, on constate une inversion de cette asymétrie d'amplitude : la réponse est plus ample en regard du lobe droit que du gauche. Cette asymétrie de réponse peut être physiologique (voir Figure 3-8) ou suggérer l'existence d'un syndrome chiasmatique comme dans le cadre d'un albinisme oculaire. À ce stade, il n'est pas possible de trancher.

Un contrôle est effectué 3 mois plus tard à l'âge de 6 mois. Le nystagmus est toujours présent même s'il a diminué et si l'éveil visuel de l'enfant a progressé. L'ERG flash est toujours normal. Les PEV flash sont symétriques (Figure 3-11) que l'œil droit ou le gauche soit stimulé, avec symétrie d'amplitude des réponses recueillies en regard du lobe droit ou du gauche.

### Synthèse

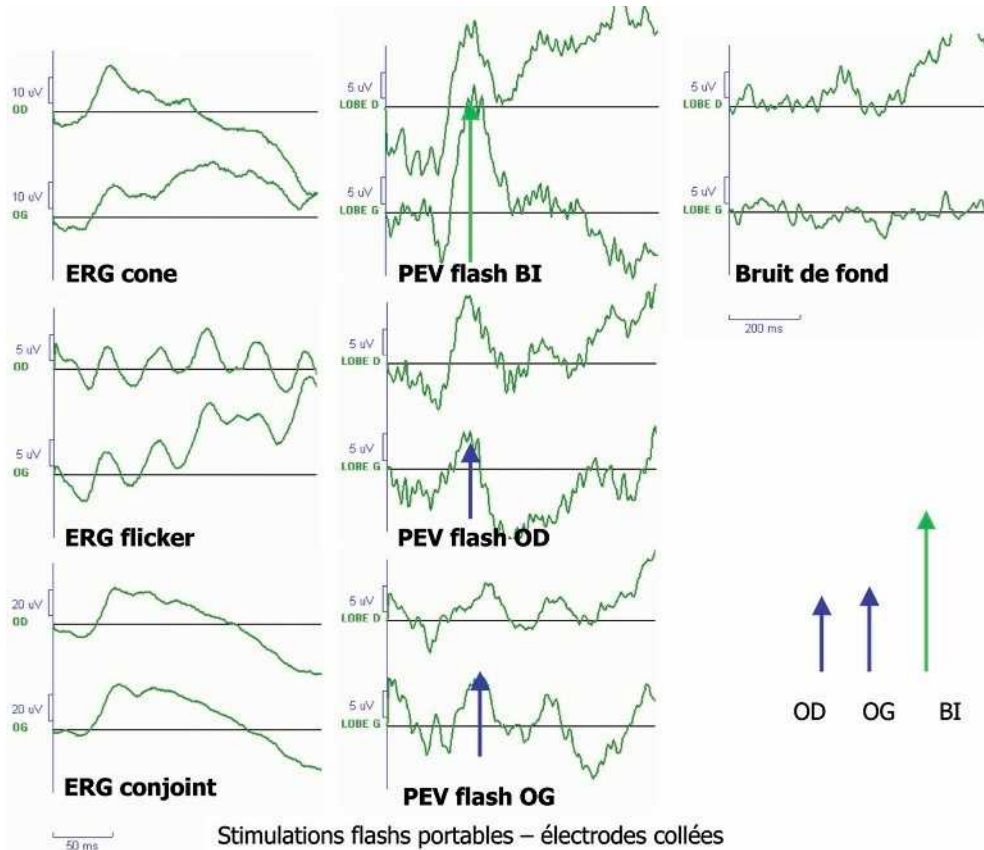
L'asymétrie de réponses entre lobes, précédemment observée, était donc physiologique, il ne s'agissait pas d'un albinisme oculaire. De plus, on

observe aussi une augmentation des amplitudes des PEV flash lors de la stimulation binoculaire par rapport aux amplitudes enregistrées après stimulations monoculaires. Cette augmentation traduit la mise en place des mécanismes binoculaires, témoin d'une maturation normale des voies visuelles. Cet enfant a donc un nystagmus accompagné d'un retard de maturation visuelle.

## Évaluation de l'acuité visuelle

### Principe succinct de la méthode

Pour estimer l'acuité visuelle dans la période pré-verbale (0-2 ans) ou dans le cas où l'enfant n'est pas capable de répondre aux tests cliniques habituels, on fait l'hypothèse qu'il existe un certain parallélisme entre l'amplitude juste discernable des potentiels évoqués visuels par damier alternant dont la taille des cases est décroissante (PEV damier seuil) et la capacité de détection mini-



**Figure 3-11.** A., 6 mois. L'ERG flash est toujours normal. L'amplitude des PEV flash monoculaires (OD et OG) en regard de chaque lobe est symétrique. Les PEV flash binoculaires sont plus amples que les monoculaires, signe d'une maturation normale des voies visuelles.

male de la macula assimilée à une acuité visuelle potentielle. En pratique, on se contente du recueil des PEV damier avec trois tailles de cases adaptées à l'âge. Si les réponses sont discernables, on considère que les capacités de détection des aires maculaires et le fonctionnement des voies maculaires sont corrects et on suppose que l'acuité visuelle le sera aussi...

Le principe sur lequel est basée cette méthode appelle deux remarques :

1) le parallélisme de fonctionnement entre l'aire visuelle primaire (testé par les PEV damier seuil) et l'aire cognitive (approchée par l'acuité visuelle) s'il est vrai à partir de l'âge de cinq ans, ne l'est pas nécessairement durant les deux premières années de la vie :

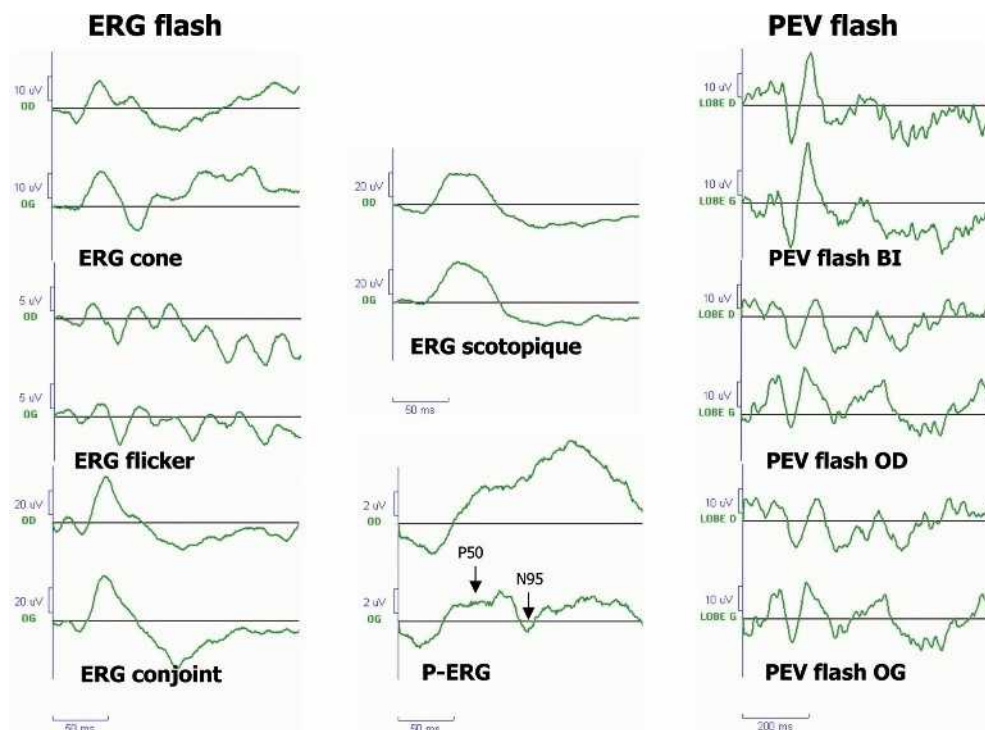
2) les PEV damier ne sont pas toujours enregistrables avec différentes tailles de cases du damier chez les 0-2 ans et encore moins lorsqu'il y a suspicion de basse vision.

### Exemple

A. a trois ans. Elle présente un syndrome de Smith-Magenis qui associe une dysmorphie faciale, une petite taille, un retard mental modéré, un retard de langage [13] et, dans son cas, une myopie forte (13 dt œil droit et œil gauche). Son fond d'œil a un aspect de choroidose myopique et des vaisseaux grêles à gauche. L'évaluation de son acuité visuelle est demandée dans le cadre d'une prise en charge éducative.

### Analyse des résultats

Figure 3-12 : l'ERG flash est normal, le fonctionnement de l'électrogénèse rétinienne est donc normal. Le P-ERG est discernable mais de morphologie atypique à droite et sensiblement normal à gauche. Ce test est généralement enregistré à partir de 5 ans, la réponse enregistrée ici suggère que le fonctionnement maculaire est correct.



Stimulations flashes portables – électrodes collées

**Figure 3-12.** Évaluation de l'acuité visuelle chez un enfant de 3 ans. ERG flash, PEV flash et P-ERG sont sensiblement normaux.

Les PEV flash sont bien discernables du bruit de fond ; on observe que les amplitudes des PEV flash après stimulation binoculaire sont plus amples que les PEV flash après stimulation monoculaire, indiquant une maturation normale des voies visuelles. Figure 3-13 : les PEV damier testent les capacités de détection maculaire. La taille des cases pour évoquer une réponse optimale est de 60'. Une plus petite taille, par exemple 15', est en dessous de la taille seuil qui permet d'évoquer une réponse (voir Figure 3-5) ; on vérifie bien que les PEV damier 15' ne sont pas discernables et que les PEV damier évoqués avec des cases de taille 60' sont discernables aussi bien après stimulation de l'œil droit que de l'œil gauche.

### Synthèse

Ces résultats montrent que le fonctionnement des zones maculaires est normal pour l'âge laissant penser, par extrapolation, que l'acuité visuelle l'est aussi, soit 4-5/10<sup>e</sup>, ce qui est une valeur normale pour l'âge.

## Amblyopie avec atteinte organique passée inaperçue

### Exemple

M. est vu à l'âge de 3 ans pour un strabisme divergent de l'œil gauche très variable, associé à une amblyopie. Le fond d'œil montre un aspect de dysversion papillaire plus importante à gauche qu'à droite sans autre anomalie visible et sans antécédents familiaux. Un traitement d'amblyopie est bien conduit mais sans amélioration. À l'âge de 5 ans, l'acuité visuelle est, à droite, de 5/10<sup>e</sup> R2 et, à gauche, de 3/10<sup>e</sup> R3. Un bilan électrophysiologique est demandé à la recherche d'une anomalie non visible.

### Analyse des résultats

Figure 3-14 : l'ERG flash montre un aspect électronégatif pour les deux systèmes (des bâtonnets et des cônes, ce qui correspond à une diminution d'amplitude de l'onde b) caractéristique du dys-

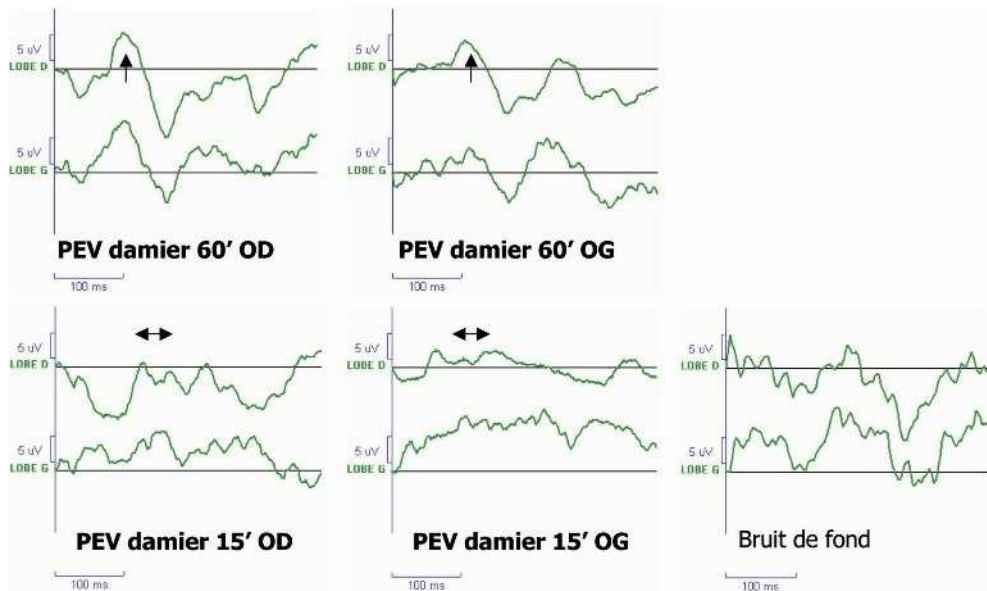
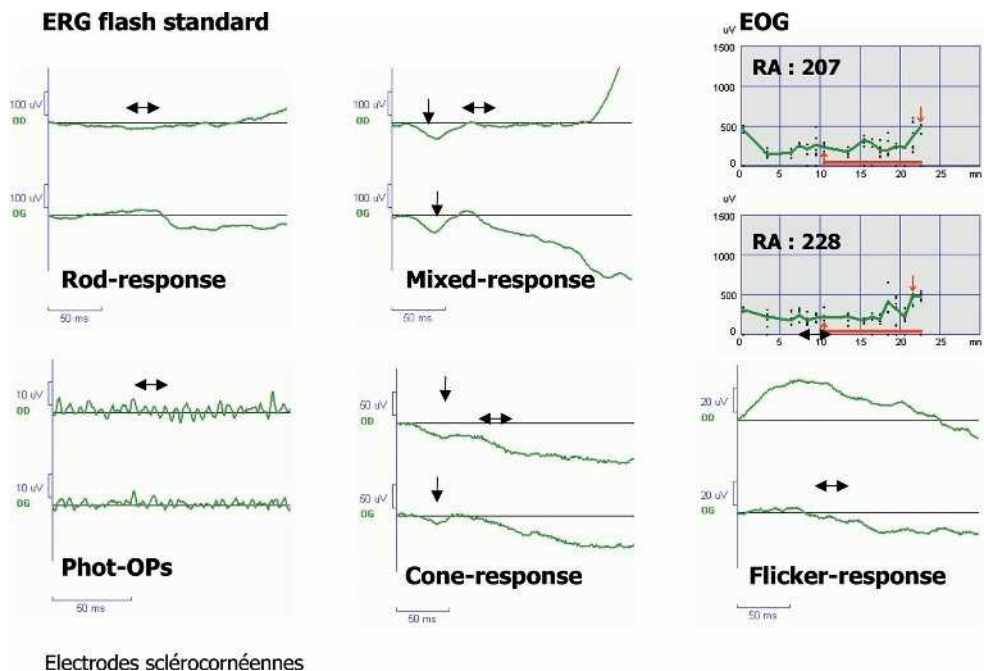
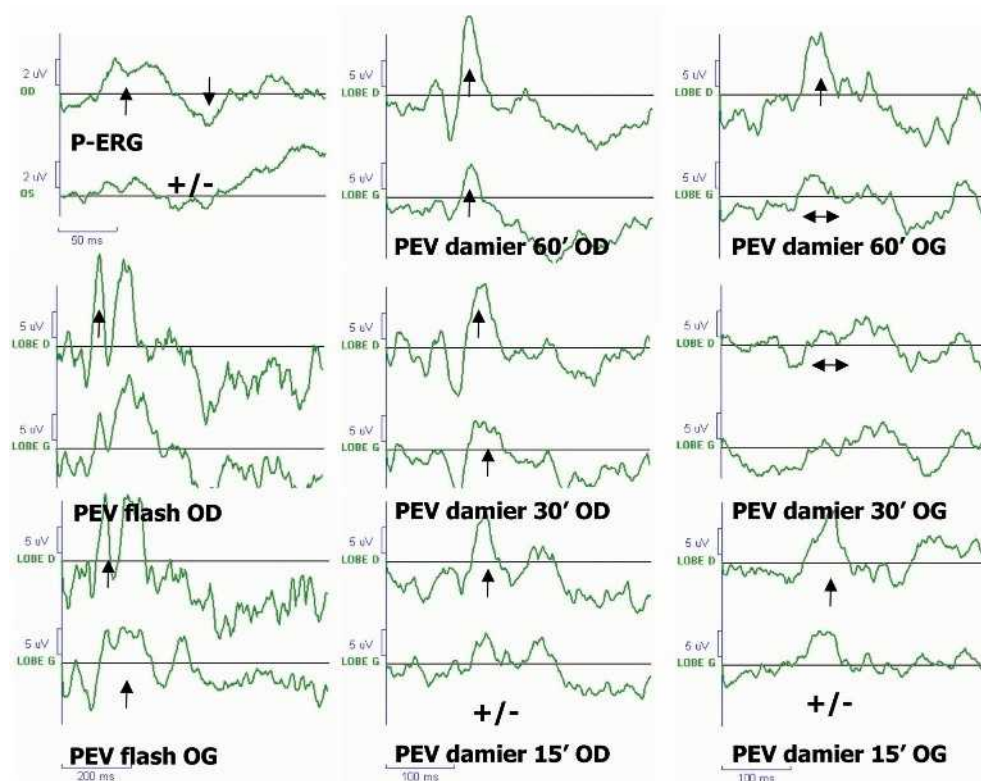


Figure 3-13. Évaluation de l'acuité visuelle chez un enfant de 3 ans grâce aux PEV damier.



Electrodes sclérocornéennes

Figure 3-14. M. 5 ans. Amblyopie traitée, sans amélioration. ERG flash enregistré avec des électrodes sclérocornéennes selon le protocole standard : les réponses sont de type électronégatif (diminution d'amplitude des ondes-b) : atteinte des couches internes des neurorétines (CSNB ? ou RSK ?). EOG : genèse et amplitude du *light peak* anormales.



**Figure 3-15.** M. 5 ans. Amblyopie traitée, sans amélioration. P-ERG, PEV flash et damier pour chaque œil.

fonctionnement des couches internes de la rétine. À l'EOG, la dynamique de genèse du *light peak* est anormale avec diminution d'amplitude du *light peak*. Figure 3-15 : le P-ERG est sensiblement normal à droite, d'amplitude diminuée à gauche. Les PEV flash sont bien discernables à droite et à gauche ; à droite, les PEV damier sont discernables pour les trois tailles de cases, de morphologie atypique pour la case 15' et de temps de culmination augmenté ; à gauche, les PEV damier sont de survenue inconstante et lorsqu'ils sont discernables, leur temps de culmination est augmenté.

### Synthèse

De tels résultats suggèrent un dysfonctionnement des couches internes de la rétine (onde b de type électronégatif) avec dysfonctionnement possible au niveau des bâtonnets (anomalie de l'EOG). Le fonctionnement maculaire est partiellement préservé à droite (P-ERG, PEV damier normaux) et altéré à gauche (P-ERG et PEV damier anormaux). Ces résultats démontrent l'existence d'un dysfonctionnement rétinien qui explique l'absence d'amélioration de l'acuité visuelle par la rééducation. Ils sont com-

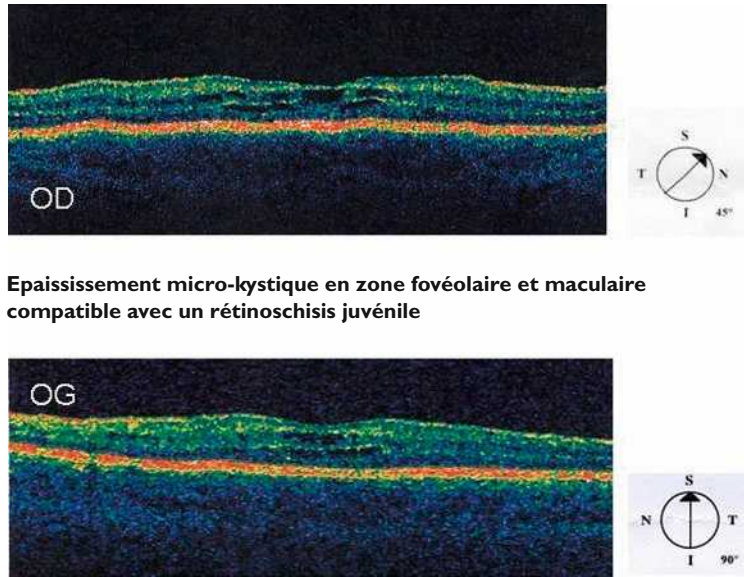
patibles avec une héméralopie congénitale essentielle stationnaire (CSNB) ou un rétinosischis. La dynamique anormale de l'EOG oriente davantage vers un rétinosischis. En effet, dans certains cas, un clivage des couches externes a été mis en évidence pouvant expliquer le dysfonctionnement du déclencheur de l'EOG (les bâtonnets) et, partant, la dynamique anormale de genèse du *light peak* de l'EOG.

### Complément d'examen : l'OCT pour assurer le diagnostic

Figure 3-16 : l'OCT pratiqué ensuite, pour faire la part entre une héméralopie congénitale essentielle stationnaire et un rétinosischis, met en évidence un aspect micro-kystique au niveau fovéolaire et maculaire pour les deux yeux [14].

### Conclusion

Tous les résultats concordent et confirment que M. est atteint d'un rétinosischis maculaire juvénile. Les manifestations cliniques du rétinosischis sont multiformes [15] ; une amblyopie, sans signe visible au fond d'œil peut en être une.



**Epaississement micro-lystique en zone fovéolaire et maculaire compatible avec un rétinosischisis juvénile**

**Figure 3-16.** M. 5 ans. Amblyopie traitée, sans amélioration. A l'OCT : remaniements maculaires non visibles au fond d'œil, compatibles avec un rétinosischisis juvénile.

## Baisse d'acuité visuelle inexplicquée à la fin de la première décennie

Il arrive que vers l'âge de 8-10 ans, un enfant se plaigne de difficultés visuelles. Si l'on ne parvient pas à démontrer la normalité de l'acuité visuelle, même si l'examen objectif clinique est normal, il est indispensable de pratiquer un bilan électrophysiologique pour éliminer une pathologie organique débutante.

### Exemple

C., 10 ans, se plaint d'une baisse d'acuité visuelle importante, non améliorée, dans un contexte familial très conflictuel ; plusieurs bilans ophtalmologiques sont normaux. L'enfant est confié à un pédopsychiatre pour son refus de « voir » la situation familiale... Sur intervention d'un tiers, l'enfant dont l'examen ophtalmologique est toujours normal passe un examen électrophysiologique.

### Analyse des résultats

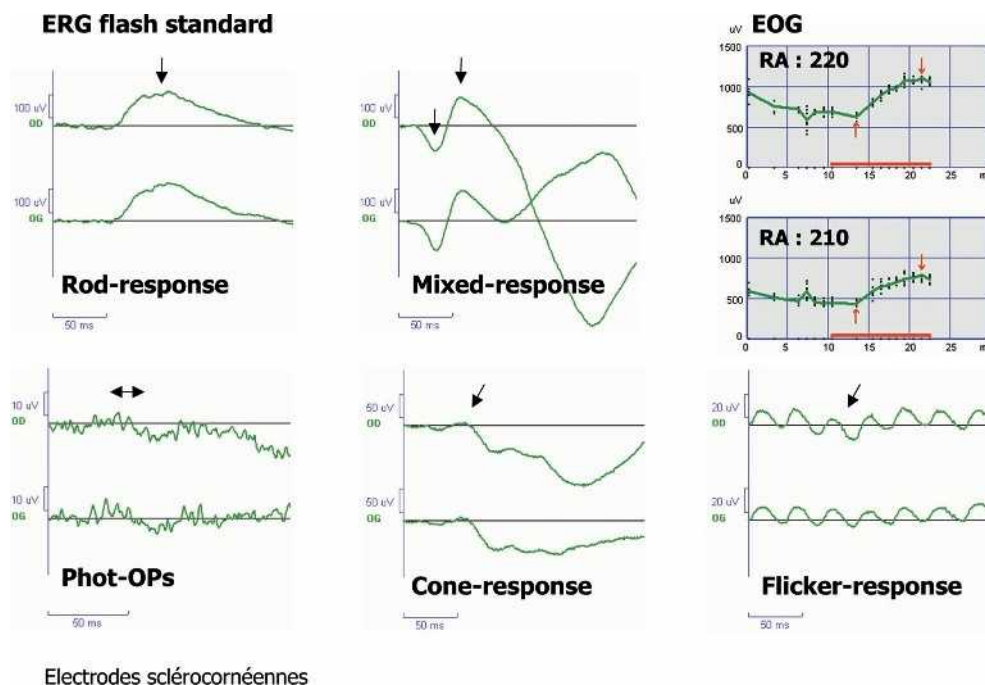
Figure 3-17 : les résultats de l'ERG flash montrent des réponses normales du système des bâtonnets, associées à un EOG normal attestant que le fonctionnement du système des bâtonnets et de l'épithélium pigmentaire est normal. Les réponses du système des cônes sont toutes d'amplitudes dimi-

nuées attestant d'un dysfonctionnement global et important du système des cônes. P-ERG et PEV flash et damier (non montrés) : les réponses ne sont pas discernables, ce qui est logique compte tenu du dysfonctionnement de tous les cônes donc y compris des cônes centraux qui sont les déclencheurs d'amont de ces signaux. Ces résultats confirment le dysfonctionnement global du système des cônes sur toute la surface des neurorétines y compris en zones maculaires mais ne permettent absolument pas dans ce cas d'apprécier l'état fonctionnel des voies visuelles qui ont de fortes chances d'être normales...

### Synthèse

L'ensemble des résultats est compatible avec une dystrophie des cônes débutante. Pas surprenant donc que l'acuité visuelle ait diminué, même si l'enfant majorait ses symptômes compte tenu des difficultés familiales.

- Ce chapitre est un survol de l'intérêt de l'électrophysiologie et de sa spécificité appliquée à l'ophtalmopédiatrie. Le bilan électrophysiologique doit aussi être mis en œuvre avant toute recherche génétique. Ses résultats sont spécifiquement le reflet – avec ses limites – de la fonction visuelle (neurorétine, épithélium pigmentaire,



**Figure 3-17.** C. 10 ans : baisse récente de l'acuité visuelle. ERG flash : réponses normales du système des bâtonnets, d'amplitude très diminuée du système des cônes : son dysfonctionnement est majeur.

pôle postérieur; zone maculaire et voies visuelles). Ils ne peuvent être remplacés par ceux de l'OCT qui est une imagerie reconstruite des strates rétinienne même si l'OCT est d'un apport précieux bien qu'encore actuellement difficile à mettre en œuvre systématiquement chez le tout-petit.

• Le lecteur intéressé par un exposé développé de la physiologie visuelle et de l'électrophysiologie visuelle pourra consulter l'ouvrage librement accessible sur le web : <http://irevues.inist.fr/oeiletphysiologydelavision> à l'intérieur duquel plusieurs chapitres sont consacrés à l'électrophysiologie pédiatrique avec de nombreux exemples en ophtalmopédiatrie.

#### RÉFÉRENCES

- Rigaudière F, Le Gargasson J-F. Explorations électrophysiologiques sensorielles: électrorétinogramme, électro-oculogramme, potentiels évoqués visuels. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris) Ophtalmologie 2007(21-046-A-10):1-23.
- Tremblay F, Parkinson JE. Alteration of electroretinographic recordings when performed under sedation or halogenate anesthesia in a pediatric population. Doc Ophthalmol. 2003;107(3):271-9.
- Bradshaw K, Hansen R, Fulton A. Comparison of ERGs recorded with skin and corneal-contact electrodes in normal children and adults. Doc Ophthalmol. 2004;109(1):43-55.
- Marmor MF, Fulton AB, Holder GE, Miyake Y, Brigell M, Bach M. ISCEV Standard for full-field clinical electroretinography (2008 update). Doc Ophthalmol. 2009;118(1):69-77.
- Marmor MF, Brigell MG, McCulloch DL, Westall CA, Bach M. ISCEV standard for clinical electro-oculography (2010 update). Doc Ophthalmol. 2011;122(1):1-7.
- Bach M, Brigell MG, Hawlina M, Holder GE, Johnson MA, McCulloch DL, et al. ISCEV standard for clinical pattern electroretinography (PERG): 2012 update. Doc Ophthalmol. 2013;126(1):1-7.
- Odom JV, Bach M, Brigell M, Holder GE, McCulloch DL, Tormene AP, et al. ISCEV standard for clinical visual evoked potentials (2009 update). Doc Ophthalmol. 2010;120(1):111-9.
- Hood DC, Bach M, Brigell M, Keating D, Kondo M, Lyons JS, et al. ISCEV standard for clinical multifocal electroretinography (mfERG) (2011 edition). Doc Ophthalmol. 2012;124(1):1-3.
- De Vries-Khoe LH, Spekreijse H. Maturation of luminance and patterns Eps in man. Doc Ophthalmol Proc Ser. 1982;31:461-75.
- Kurtzberg D. Event-related potentials in the evaluation of high-risk infants. Ann N Y Acad Sci. 1982;388:557-571.
- Tari E, Janaky M, Benedek G. Age dependence of visual evoked potential parameters in children. Doc Ophthalmol Proc Ser. 1984;40:279-86.
- Rigaudière F, Delouvrier E, Le Gargasson JF. Electrophysiologie pédiatrique: Chapitres VII-1, VII-2, VII-3. In: Rigaudière F. Oeil et physiologie de la vision: INIST-Nancy-France, 2008-2013, p. 1-162.

13. Elsea SH, Girirajan S. Smith-Magenis syndrome. *Eur J Hum Genet.* 2008;16(4):412-21.
14. Apushkin MA, Fishman GA, Janowicz MJ. Correlation of optical coherence tomography findings with visual acuity and macular lesions in patients with X-linked retinoschisis. *Ophthalmology.* 2005;112(3):495-501.
15. Tantri A, Vrabec TR, Cu-Unjieng A, Frost A, Annesley WH, Jr., Donoso LA. X-linked retinoschisis: a clinical and molecular genetic review. *Surv Ophthalmol.* 2004;49(2):214-30.

## PACHYMÉTRIE CHEZ L'ENFANT

### Chrysanthi Basdekidou

La pachymétrie cornéenne fait partie intégrante de l'examen sous anesthésie générale chez l'enfant, en particulier dans un contexte de glaucome (Figure 3-18) [1].

## Techniques

### Pachymétrie ultrasonore

La sonde entre en contact avec la cornée et les ultrasons réfléchis donnent une mesure de son épaisseur au point de contact. Elle est aujourd'hui considérée comme la technique de référence pour l'appréciation de l'épaisseur cornéenne centrale chez l'adulte et chez l'enfant.

La pachymétrie ultrasonore est reproductible et fiable d'un opérateur à l'autre. C'est généralement la seule utilisable chez un enfant non coopérant, sous anesthésie générale [2].



**Figure 3-18.** Pachymétrie ultrasonore chez un enfant de 3 mois sous anesthésie au masque.

## Optical coherence tomography (OCT)

La coupe optique obtenue donne une mesure de l'épaisseur cornéenne [3].

## Pachymétrie optique

Elle est fournie par les topographes cornéens à balayage par fente (Orbscan®) ou caméra Scheimpflug. Elle permet une cartographie complète de l'épaisseur cornéenne, dont la réalisation est déduite des données de l'élévation antérieure et postérieure de la cornée [4].

## Microscopie confocale à balayage

La pachymétrie repose sur des images de Scheimpflug sur une coupe horizontale de 4 mm et fournit immédiatement une indication de l'épaisseur centrale et de l'épaisseur de l'endroit le plus fin de la cornée.

## Microscopie spéculaire

Elle donne des valeurs inférieures de 30  $\mu\text{m}$  en moyenne par rapport à celles mesurées par pachymétrie ultrasonore. Cette différence s'explique par des réflexions de la lumière et des ultrasons à des endroits différents et par l'effet mécanique par la sonde ultrasonique (indentation cornéenne et perturbation du film lacrymal).

Coste et al. ont montré que la microscopie spéculaire non contact semble mieux adaptée à l'enfant car, outre sa fiabilité, elle s'effectue en un minimum de temps et de stress chez l'enfant [5].

## Facteurs influençant la pachymétrie chez l'enfant

### Âge

Les études sont contradictoires. Une étude ancienne montre que l'épaisseur adulte est atteinte entre 2 et 4 ans [6]. Hussein et al. ont rapporté une augmentation de l'épaisseur chez les enfants jusqu'à 9 ans, puis une diminution entre 10 et 14 ans (peut-être en relation avec une modification de la membrane de Descemet avec l'âge) [7]. Globalement, chez les prématurés, les nouveau-nés à terme et dans les