

L'anisocorie physiologique est un diagnostic très fréquent d'anomalie pupillaire. La différence de taille des pupilles est constante, en général de l'ordre du millimètre. Cependant pour des raisons géométriques, les parents ne la remarquent qu'à l'obscurité, lorsqu'une augmentation de 1 mm du diamètre pupillaire provoque une augmentation de surface pupillaire beaucoup plus importante. On estime que 17 % des enfants présentent une différence de taille de pupille comprise entre 0,4 et 0,9 mm, 1,5 % entre 1 et 1,4 mm et 0,8 % supérieure à 1,4 mm [1].

Lorsqu'un enfant présente une mydriase pathologique, les tests à la pilocarpine recherchent des causes identiques à celles des adultes. Une contraction pupillaire à la pilocarpine diluée à 0,125 % oriente vers une pupille d'Adie, circonstance rare en pédiatrie. Une contraction pupillaire à l'instillation de pilocarpine 1 % oriente vers une atteinte de la IIIe paire crânienne, nécessitant une neuro-imagerie en urgence pour éliminer une cause compressive aiguë (anévrisme?). Cette circonstance est rare sans trouble palpébral (ptosis) ou oculomoteur associé. Enfin si la mydriase ne réagit pas à l'instillation de pilocarpine 1 %, il s'agit d'une mydriase pharmacologique, de loin la cause la plus fréquente en ophtalmopédiatrie. L'interrogatoire s'attachera à rechercher le facteur causal, souvent un contact médicamenteux (atropine, scopolamine, nébulisation d'ipratropium, etc.) ou végétal (en particulier avec les plantes ornementales comme le datura, etc.).

Certains myosis pathologiques peuvent être secondaires à des douleurs oculaires, en particulier en cas d'iridocyclite. Mais la principale cause à éliminer est un syndrome de Claude-Bernard-

Horner (CBH). La recherche de signes associés suffit souvent à poser le diagnostic : (1) myosis, (2) ptosis par atteinte du muscle de Müller, (3) ptosis inversé par élévation de la paupière inférieure, (4) pseudo-énophtalmie, (5) anhidrose. S'il s'agit d'une atteinte congénitale, l'hétérochromie irienne signe en général l'ancienneté de la dénervation. L'atteinte acquise nécessite une prise en charge pédiatrique pour faire le bilan d'un éventuel traumatisme (fracture claviculaire, cervicale ; dissection carotidienne) ou rechercher une atteinte tumorale, en particulier pour éliminer un neuroblastome cervical. Ainsi en cas de CBH sans cause évidente, une IRM thoracocervicale et encéphalique sera en général recommandée. L'échographie cervicale pourrait constituer une alternative dans les cas douteux, ne présentant pas de signes associés. Certains myosis pathologiques peuvent être totalement isolés et il est alors difficile de confirmer cliniquement un CBH. Le diagnostic peut alors être aidé par les tests aux collyres. La cocaïne provoque une mydriase des pupilles normales, mais n'a pas d'effet sur le myosis du CBH. L'apraclonidine (Iopidine®) est théoriquement contre-indiquée chez l'enfant, en raison du risque de dépression respiratoire avant l'âge de 1 an. Cependant la potentielle gravité du diagnostic associé (neuroblastome) et la difficulté à se fournir en collyre à la cocaïne peuvent faire discuter son utilisation chez l'enfant plus grand. Dans tous les cas, une surveillance sera recommandée.

BIBLIOGRAPHIE

[1] Silbert J, Matta N, Tian J, et al. Pupil size and anisocoria in children measured by the plusoptiX photoscreener. J AAPOS 2013 ; 17 : 609-11.

10. QUAND DEMANDER ET COMMENT FAIRE UN BILAN ÉLECTROPHYSIOLOGIQUE ?

S. DEFOORT-DHELLEMMES

QUAND DEMANDER UN BILAN ÉLECTROPHYSIOLOGIQUE ?

Un bilan électrophysiologique est pratiqué :

- chez le nouveau-né ou le nourrisson qui a :
 - un comportement de malvoyance ou de cécité ;
 - un nystagmus précoce.
- chez l'enfant d'âge scolaire dont l'acuité visuelle est basse, que ce soit :
 - une baisse d'acuité visuelle (notion d'acuité visuelle normale auparavant) ;
 - une amblyopie congénitale non diagnostiquée dans la petite enfance (avec ou sans nystagmus de faible amplitude).
- à tout âge :
 - devant un comportement évoquant :

- une anomalie du champ visuel (enfant maladroit, qui se cogne ou se bute) ;
- une héméralopie (l'enfant se cramponne à ses parents dans la semi-obscurité) et/ou une gêne au changement d'éclairage ;
- une photophobie importante.
- dans le cadre du bilan d'une maladie générale ou de symptômes généraux (céphalées, surdité, retard mental, régression des acquis) pouvant s'associer à une atteinte de la rétine et des voies visuelles ;
- en cas d'antécédents familiaux de rétinopathie ou de neuro-pathie héréditaire.



POTENTIELS ÉVOQUÉS VISUELS : COMMENT FAIRE ?

I Généralités

Les potentiels évoqués visuels (PEV) sont la réponse du cortex visuel à une stimulation visuelle brève et répétitive.

En clinique, deux types de stimuli sont utilisés : des damiers noirs et blancs, qui stimulent les fibres visuelles d'origine maculaire, et des flashes.

I Conditions d'examen

L'examen se fait en ambulatoire, sans anesthésie ni prémédication. L'enfant n'est pas à jeun et ne doit pas sucer de tétine. Ses pupilles ne sont pas dilatées. Une correction optique totale est nécessaire pour les PEV par damiers, pas pour les flashes.

I Installation de l'enfant

Selon son âge, l'enfant est face au stimulateur, assis ou tenu par un adulte dans une position confortable, en prenant garde de ne pas toucher aux électrodes ni aux fils, dans une pièce dépourvue d'éléments distracteur, en ambiance mésopique faible (fig. 5-4).

I Recueil du signal

Par des électrodes, non traumatisantes, positionnées au niveau du scalp au moyen d'une pâte conductrice adhésive, après l'avoir dégraissé avec une pâte légèrement abrasive (fig. 5-5).

I Protocoles d'étude

■ PEV PAR DAMIERS STANDARD

L'événement stimulant est :

- par défaut, le renversement du damier : chaque carré blanc devient noir et chaque carré noir devient blanc ;
- en cas de nystagmus, une succession d'apparitions-disparitions du damier. Le damier alterne avec un écran uniformément gris de même luminance globale que le damier.

Deux types de damiers sont utilisés. Ils sont définis par leur fréquence spatiale (nombre de couples carré noir-carré blanc par degré d'angle) ou par la valeur angulaire de l'élément stimulant : le damier 60' et le damier 15'. Des damiers plus petits (30' et 7') peuvent être ajoutés au protocole pour étudier plus précisément les voies maculaires (vidéos 5-1 et 5-2 et fig. 5-6).

La fréquence temporelle de la stimulation est basse (< 2 Hz) :



Fig. 5-4 PEV : généralités, conditions d'examen, installation (a, b).

a. PEV damier, œil gauche. Une mire animée est présentée en cours d'examen quand l'attention de l'enfant se relâche (c).

$\frac{a}{b} \frac{c}{b}$



Fig. 5-5 Positionnement et branchement des électrodes.

a. Une électrode de référence sur le front (Fz) est connectée à la borne négative de l'amplificateur. b. Une électrode neutre est reliée à la terre. c. Une électrode active est branchée à la borne positive en regard de la scissure calcarine (Oz). d. Plusieurs électrodes actives sont branchées à la borne positive en regard de la scissure calcarine, des lobes occipitaux droit (O2, O4) et gauche (O1-O3) et parfois en pariétal. e. Quelques exemples d'électrodes : l'ISCEV recommande les cupules en argent chloruré ou des disques plaqués or. Leur impédance doit être inférieure à 5 k Ω et stable pendant tout l'examen.

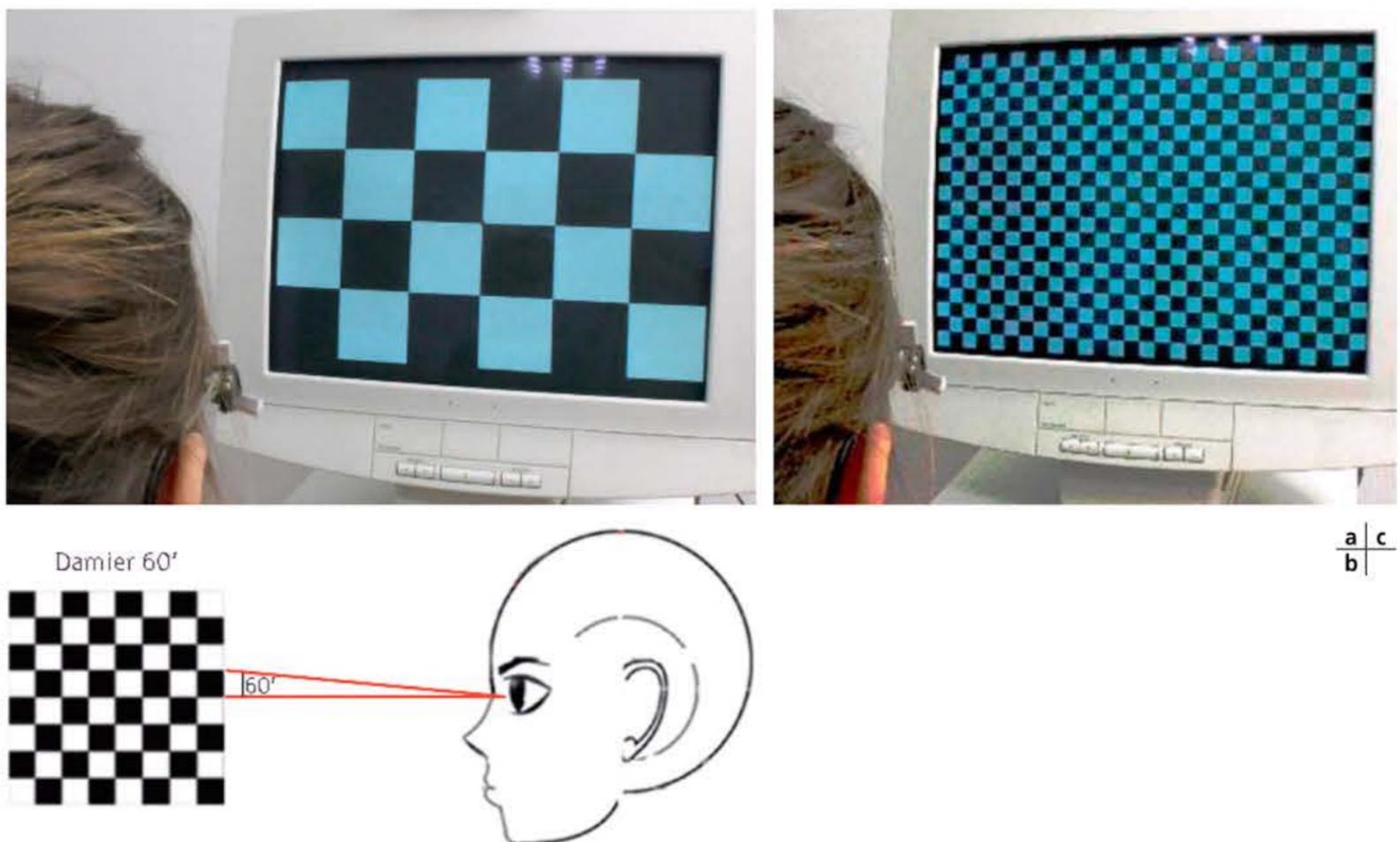


Fig. 5-6 PEV par damiers 60' et 15'.

a, b. Damier 60'. Fréquence spatiale basse (0,5 cycle/degré). Chaque carré est vu sous un angle de 60. Stimule la région périfovéolaire. c. Damier 15'. Haute fréquence spatiale (2 cycles/degré). Chaque carré est vu sous un angle de 15'. Stimule la zone fovéolaire. C'est avec ce stimulus que l'amplitude du PEV est la plus grande.

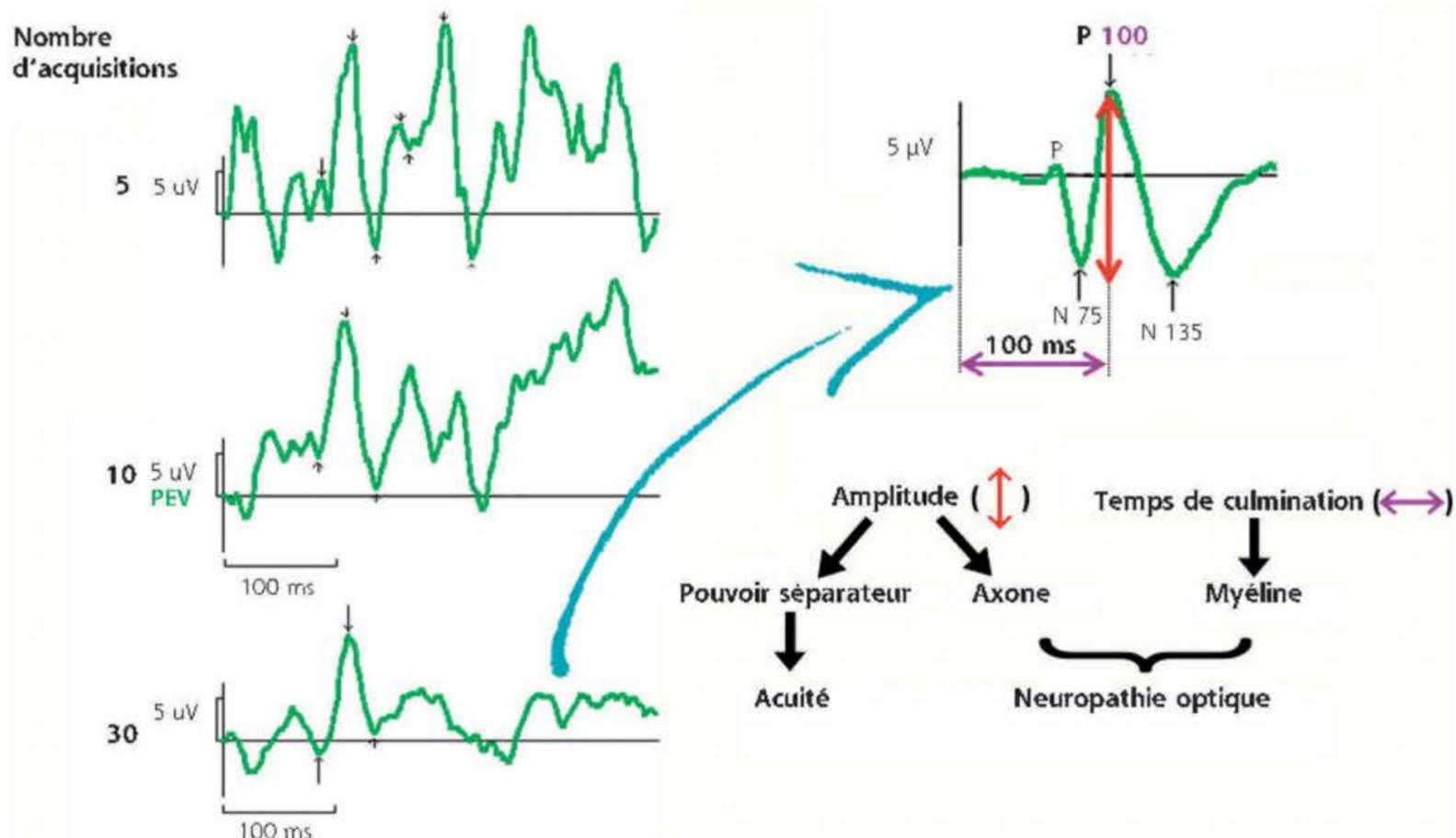


Fig. 5-7 PEV par damiers standard.
a. Extraction du PEV. b. Forme du PEV. c. Intérêt.

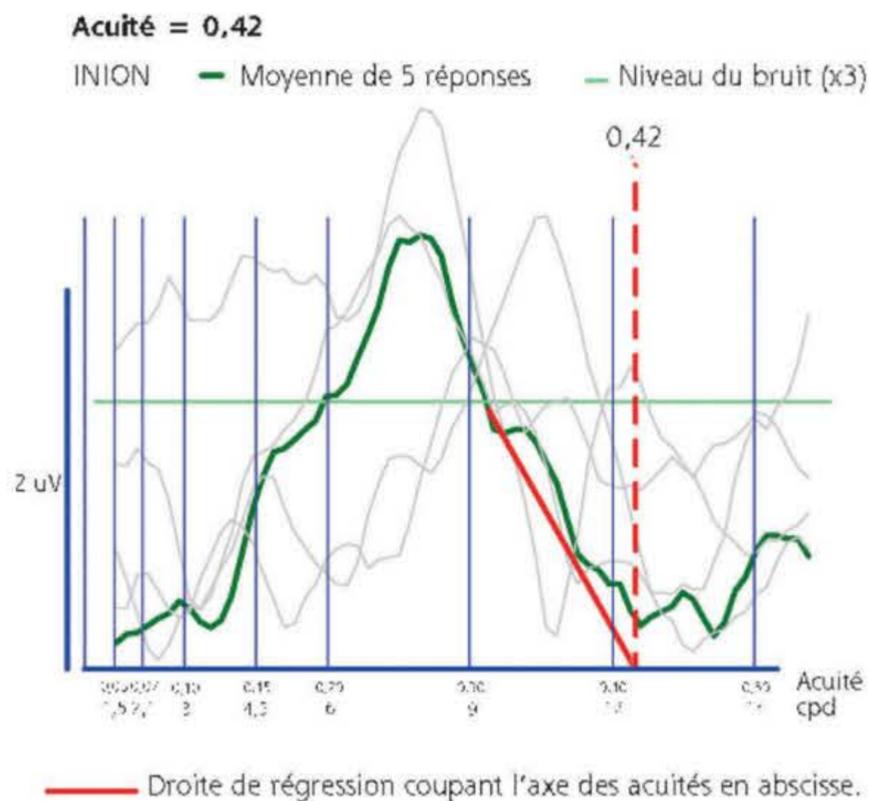


Fig. 5-8 PEV par balayage : résultat.
cpd : cycles par degrés.

- les PEV obtenus à chaque événement stimulant sont appelés PEV transitoires car les neurones reviennent à leur état d'équilibre entre chaque stimulation ;
- le tracé final qui est analysé résulte du moyennage de plusieurs PEV transitoires (fig. 5-7).

■ PEV DAMIERS PAR BALAYAGE (SWEEP VISUAL EVOKED POTENTIAL)

La méthode d'examen rapide fait appel à des stimuli à haute fréquence temporelle (5 à 15 Hz) :

- plusieurs tailles de damiers sont présentées en une dizaine de secondes. Chaque série de test est présentée au moins 5 fois ;
- la stimulation commence avec la présentation d'un damier de grande taille qui diminue rapidement de façon quasi continue.

Chez l'enfant normal, lorsque la fréquence spatiale augmente, l'amplitude de la réponse augmente jusqu'à atteindre un maximum puis décroît rapidement jusqu'au niveau du bruit. L'acuité visuelle est évaluée à partir de la taille du plus petit damier pour laquelle une réponse est obtenue (vidéo 5-3 et fig. 5-8).

■ PEV PAR FLASHES

Les flashes sont des stimulations lumineuses de durée brève (< 5 ms), achromes (flashes blancs) de luminance égale à 3 cd.s/m², et de fréquence 1 Hz. Ils doivent couvrir une surface de 20° (fig. 5-9).

■ FORME DES PEV PAR FLASHES ET DES PEV PAR DAMIERS (AMPLITUDE, TEMPS DE CULMINATION)

Elle se modifie avec l'âge et constitue un indice de maturation des voies visuelles (myélinisation, séparation des voies parvo- et magnocellulaires) (voir chapitre 3.3).

e

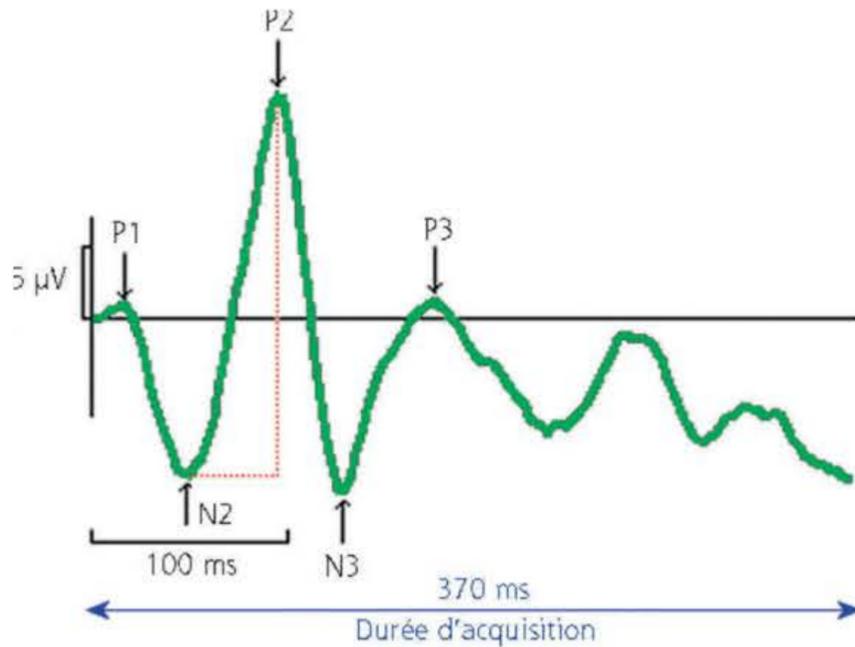


Fig. 5-9 PEV par flashes.

Les ondes sont nommées selon leur ordre d'apparition (N1, P1, etc.).

■ QUEL PROTOCOLE POUR QUELLE INDICATION (tableau 5-2) ?

Tableau 5-2 – Potentiels évoqués visuels (PEV) : quel protocole pour quelle indication ?

Indication des PEV	Quel protocole ?	Monoculaire, binoculaire ?
Diagnostic et suivi d'une neuropathie optique	PEV par damiers standard Si réponse : petits damiers Si pas de réponse : PEV flashes	Monoculaire œil droit et œil gauche
Si suspicion atteinte chiasmatique ou rétrochiasmatique	<i>Idem</i> PEV multivoies	
Comportement de cécité	PEV par damiers 60' Si normal : petits damiers Si anormal ou absent = atteinte organique Une électrode active suffit	Binoculaire puis monoculaire
Mesure de l'acuité visuelle	PEV par balayage	Monoculaire ± binoculaire
Nystagmus (albinisme, cause neuro-ophtalmologique ?)	PEV ON-OFF 60' PEV par flash Multivoies (3 à 7 électrodes actives)	Monoculaire

ÉLECTRORÉTINOGRAMME : COMMENT FAIRE ?

■ Généralités

L'électrorétinogramme (ERG) par flashes ou global est l'enregistrement de l'activité électrique de la rétine en réponse à une stimulation lumineuse.

Il permet à tout âge de diagnostiquer une dystrophie rétinienne et de préciser le niveau de l'atteinte : système photopique et/ou scotopique, photorécepteurs et/ou couches internes de la rétine.

■ Conditions d'examen

L'examen requiert la participation de 2 à 3 adultes.

Il se déroule dans une pièce qui peut être totalement obscurcie, en ambulatoire, sous simple anesthésie topique, parfois associée à une sédation ou rarement sous anesthésie générale.

L'enfant n'est pas à jeun. Le petit enfant est maintenu couché, parfois par un matelas coquille, ou assis dans un siège bébé ou sur les genoux d'un adulte.

Ses pupilles sont dilatées (plus l'éclairage rétinien est étendu, plus l'ERG est ample).



Électrodes de recueil

Les électrodes actives, une par œil, sont :

- des verres de contact cornéoscléaux avec blépharostat, recommandés par l'International Society for Electrophysiology of Vision (ISCEV) ;

- d'autres types d'électrodes (cornéennes, conjonctivales, cutanées) : elles sont utilisées dans tous les cas par certaines équipes et selon les circonstances par d'autres. Ces électrodes ont pour avantage d'être plus faciles à poser et plus confortables. En revanche, elles présentent l'inconvénient suivant : plus l'électrode est loin de l'apex cornéen, plus l'ERG enregistré est d'amplitude faible. Il devra être amplifié. Il n'y a aucun signal si l'enfant ferme les yeux.

Les électrodes de référence sont :

- soit intégrées à l'électrode cornéenne (électrodes bipolaires les plus stables électriquement) ;

- soit situées au niveau des deux tempes près de l'électrode active correspondante.

L'électrode de terre est en position indifférente, au front en général (fig. 5-10).

Protocoles d'étude (respectant les recommandations de l'ISCEV)

Les stimulations se font :

- dans une coupole, en champ total, dès que la taille et la coopération de l'enfant le permettent ou quand on possède une coupole inclinable pour examen couché ;

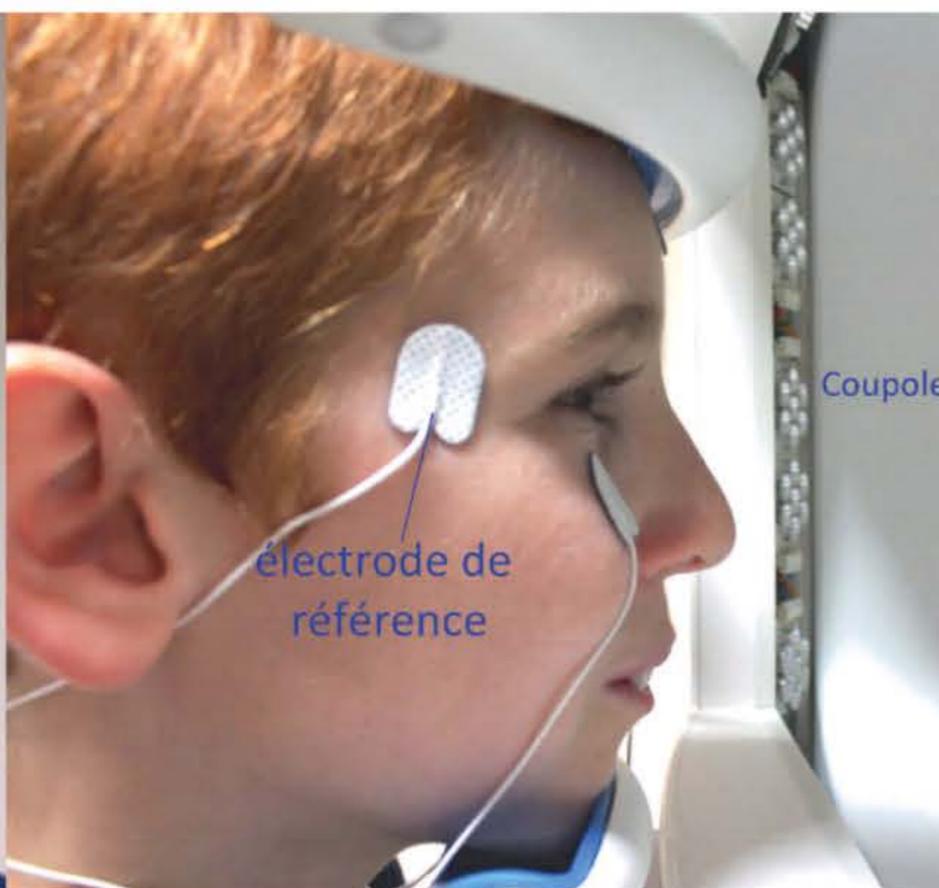
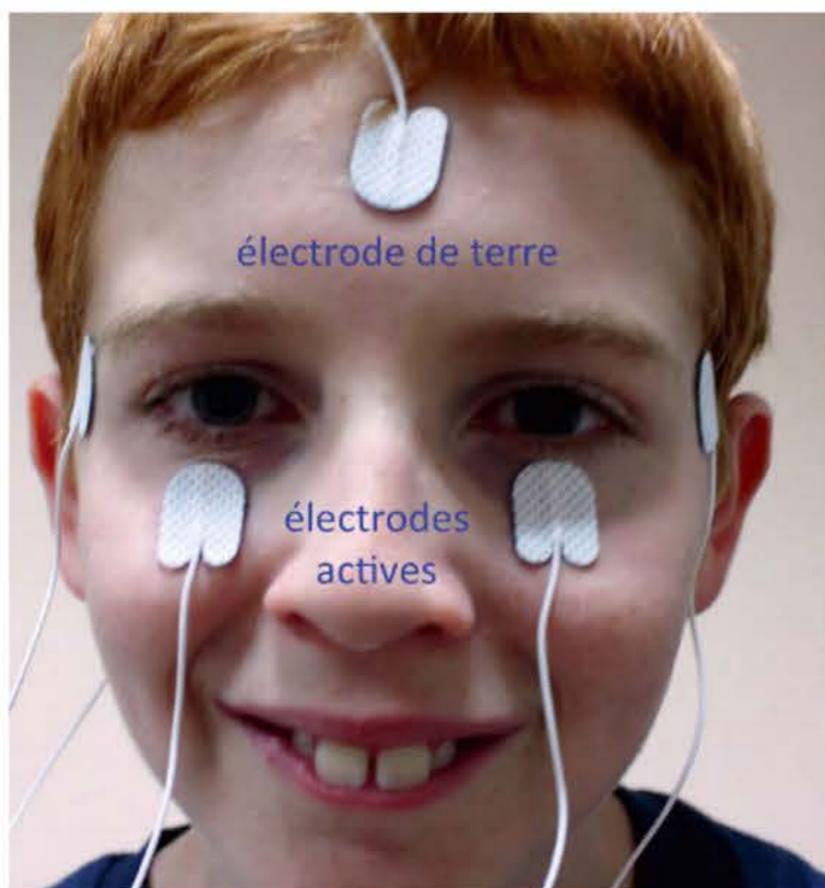
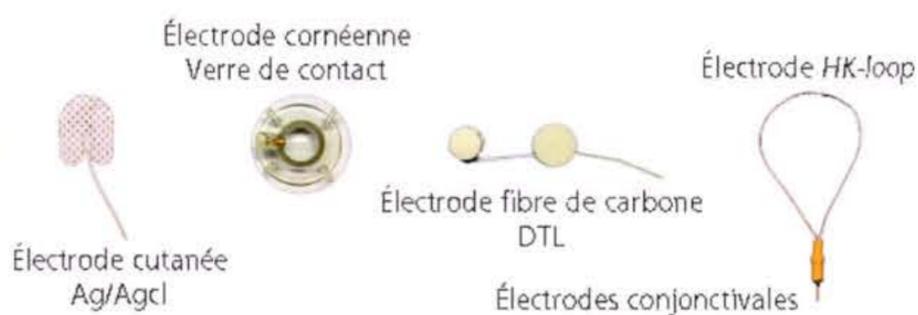


Fig. 5-10 Électrodes.

a. Électrodes actives cornéoscléales qui donnent les meilleurs signaux ERG. Pupilles dilatées. b. Quelques types d'électrodes d'ERG. c. Électrodes cutanées. Les électrodes actives sont collées sur la peau au niveau de la paupière inférieure, en regard de la pupille. Si l'ERG enregistré est normal, il suffit, sinon il doit être contrôlé avec des électrodes cornéoscléales, un autre jour.

a | b
c

– avec un flash portable à diodes électroluminescentes (*light-emitting diode* [LED]) dans le cas contraire.

Il faut respecter deux phases successives d'adaptation à l'obscurité puis à la lumière : c'est le seul moyen de distinguer les rétino-pathies par atteinte du système photopique de celles du système scotopique (fig. 5-11).

■ PROTOCOLE D'ERG CHEZ LE GRAND ENFANT

C'est le même que chez l'adulte : il comprend six types de stimulation (tableau 5-3).

■ PROTOCOLE D'ERG RACCOURCI CHEZ LE JEUNE ENFANT

L'ISCEV admet des temps d'adaptation à la lumière et à l'obscurité plus courts que chez l'adulte et l'utilisation de stimuli colorés.

Nous effectuons donc après adaptation à l'obscurité de 10 minutes :

– une séquence de stimulation aux flashes bleus et/ou aux flashes blancs atténués ($0,01 \text{ cd.s/m}^2$). Si la réponse est normale, on passe à la stimulation suivante. Si la réponse est faible, on poursuit l'adaptation 10 minutes supplémentaires (sauf en cas de conditions difficiles), avant de réitérer la stimulation (les lumières bleues et blanches de faible intensité ne désadaptent pas la rétine) ;

– puis une stimulation avec un flash blanc plus lumineux : flash standard à 3 cd.s/m^2 et flash plus puissant à 10 cd.s/m^2 actuellement recommandé car il serait plus sensible pour différencier les rétino-pathies. Il est aussi plus éblouissant.

La rétine est ensuite adaptée à la lumière durant 3 minutes.

Le plafond et les murs de la pièce sont éclairés de façon à obtenir un niveau de luminance moyen comparable à celle d'une coupole. On effectue :

– une stimulation par flashes blancs standard (3 cd.s/m^2) : « ERG cône » ;

– puis une stimulation à 30 Hz qui est en général la moins bien tolérée : « ERG flicker ».

Ces stimulations suffisent à diagnostiquer les principales rétino-pathies.

La réponse ERG comporte plusieurs déflexions dont les plus importantes sont les deux premières :

– l'onde a, déflexion négative mesurée du pied de l'onde à la ligne isoélectrique, correspond à la réponse des photorécepteurs et des cellules bipolaires OFF hyperpolarisés par la lumière ;

– l'onde b, déflexion positive mesurée du creux de la déflexion négative au sommet de la déflexion positive, générée dans la couche nucléaire interne, correspond essentiellement à la réponse des cellules bipolaires ON dépolarisées par la lumière (tableau 5-3).

Remarque : l'examineur doit surveiller et décrire précisément par écrit les conditions de l'examen qu'il réalise (PEV ou ERG) pour qu'il soit interprétable.

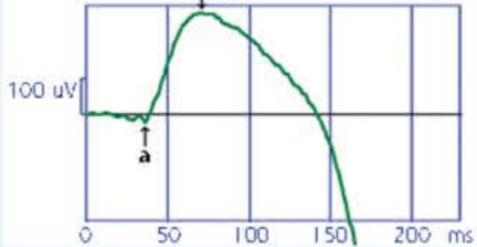
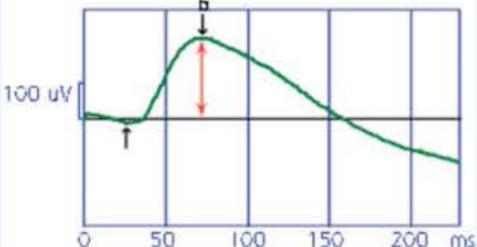
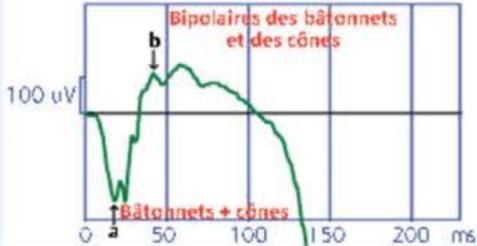
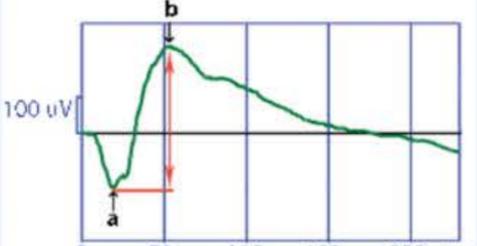
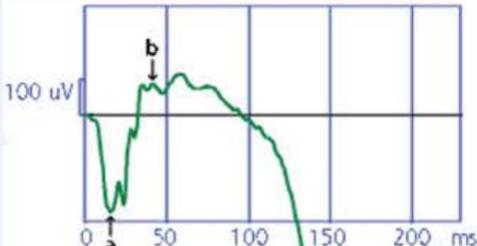
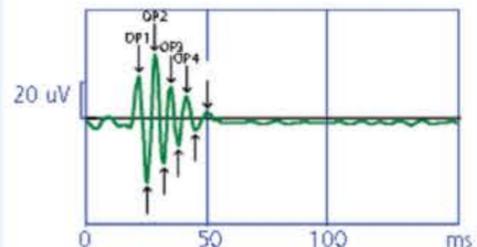
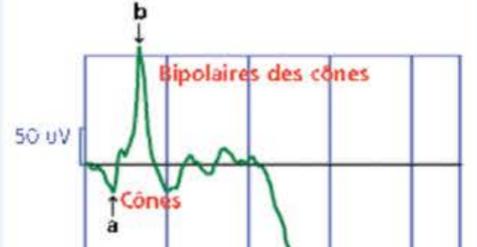
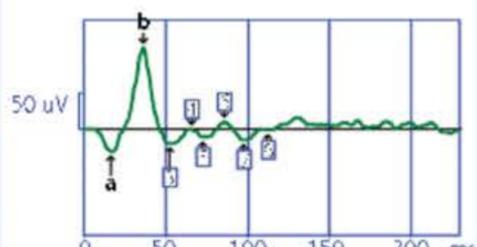
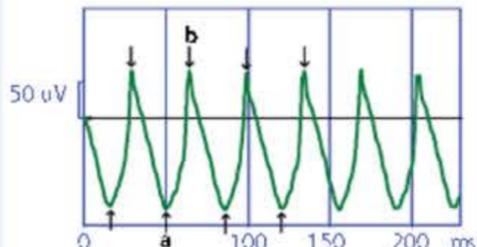
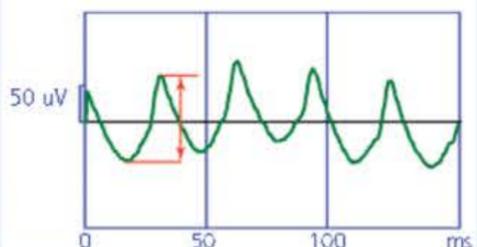


Fig. 5-11 Les deux phases de l'enregistrement de l'ERG chez un bébé.

a. Adaptation à l'obscurité 10 minutes (versus 20 minutes chez l'adulte et le grand enfant). b. Adaptation à la lumière 3 minutes (versus 10 minutes). (Source : Defoort-Dhellemmes S, Drumare I, Basset D. Électrorétinogramme chez l'enfant. In : Du signe clinique au diagnostic. Imagerie et exploration fonctionnelle de la vision. *Bulletin de Sociétés Ophtalmologiques de France* 2012, p. 80-97. Reproduction autorisée.)



Tableau 5-3 – Protocoles d'examens et résultats normaux*.

Séquences de stimulation	Réponse des cellules rétiniennes	Enfant de 12 ans	Enfant de 8 mois
Scotopique 0,01 Flash bleu 460 nm Réponse des bâtonnets (rod response)	onde b : bipolaires (ON) des bâtonnets	Adaptation à l'obscurité 20 minutes ERG scotopique 0,01 21mn 45s BI stimulé 	Adaptation à l'obscurité 10 minutes BLEUSCOT 9mn 58s 
Scotopique 3,0 Réponse mixte ERG standard ERG max.	Onde a : photorécepteurs Onde b : bipolaires des cônes et des bâtonnets	ERG scotopique 3,0 28mn 29s 	ERG-MAX 11mn 12s 
Scotopique 10,0	<i>Idem</i> ci-dessus (réponses plus amples, plus éblouissant)	ERG scotopique 10 30mn 9s 	Chez l'enfant, si réponse faible au 3,0
Potentiels oscillatoires scotopiques (Scot OPs)	Rétine interne et moyennes (amacrines) Peu étudiés chez l'enfant	OPs scotopiques 3,0 34mn 32s 	
Photopique 3,0 Réponse des cônes (cone response)	Onde a : cônes Onde b : bipolaire des cônes	Adaptation à la lumière 10 minutes ERG photopique 3,0 10mn 29s 	Adaptation à la lumière 3 minutes ERGCONE 4mn 56s 
Flicker 30 Hz	Bipolaires des cônes L et M	Flicker photopique 3,0 10mn 48s 	ERG-FLIC 5mn 12s 

* Comment lire un électrorétinogramme (ERG) :
 – séquences de stimulation : nomenclature ISCEV actuelle (en gras) : nom de l'examen (ERG), intensité lumineuse du stimulus (par exemple : 3,0 cd.s/m²) et type d'ambiance lumineuse (scotopique ou photopique). Les dénominations anglo-saxonnes sont indiquées en italique entre parenthèses ;
 – sont présentés ici les résultats d'un ERG normal :
 • enfant de 12 ans : ERG en coupole, protocole ISCEV ;
 • enfant de 8 mois : ERG avec flashes à LED protocole adapté à l'enfant.