

LE DOSSIER

Neuro-ophtalmologie

Apport de l'électrophysiologie visuelle : le point de vue de l'ophtalmologiste

RÉSUMÉ : En 2013, quelle est la place de l'électrophysiologie visuelle? Branche parfois méconnue de l'ophtalmologie, elle est néanmoins un outil essentiel dans deux disciplines : la rétine médicale – notamment, dans le cadre du diagnostic des dystrophies rétiniennes, chez l'enfant comme chez l'adulte –, et la neuro-ophtalmologie. En neuro-ophtalmologie, où la clinique, l'imagerie cérébrale et l'OCT ont un rôle primordial, les investigations électrophysiologiques permettent de dépister des atteintes infracliniques du nerf optique, élément pouvant modifier la prise en charge des patients suspects de sclérose en plaques. Devant un tableau de baisse d'acuité visuelle inexpliquée, ces examens objectifs ont également toute leur place. Ils permettent de distinguer une atteinte rétinienne, globale ou maculaire, d'une atteinte des nerfs optiques ou des voies visuelles. Chez le petit enfant présentant un nystagmus ou suspect de malvoyance, ces examens sont là encore incontournables.



→ **O. ZAMBROWSKI,**
M. ROBERT,
I. INGSTER-MOATI
Service d'Ophtalmologie,
Hôpital Universitaire
Necker-Enfants Malades,
PARIS.

À l'heure où les examens complémentaires prennent une place si importante dans notre pratique courante, où chaque cabinet d'ophtalmologie s'équipe d'OCT ou autre technique d'imagerie perfectionnée, l'électrophysiologie visuelle reste très confidentielle et surtout obscure pour un certain nombre de nos confrères. Elle permet pourtant d'évaluer la fonction visuelle de façon objective, si souvent oubliée au profit de l'aspect morphologique.

Ces examens tirent leur principe de la physiologie même de la rétine et des voies visuelles. Leur utilisation intensive en recherche fondamentale et clinique permet à de nombreux examens de plus en plus précis et perfectionnés de voir régulièrement le jour et de répondre au mieux aux problématiques du clinicien. Ils ont toute leur place aujourd'hui, en complément des techniques d'imagerie, dans la démarche diagnostique devant une altération inexpliquée de la fonction visuelle, pour rechercher des atteintes infracliniques ou encore dévoiler des troubles d'origine anor-

ganique. Tout l'intérêt de ces examens réside dans le fait qu'ils sont objectifs, reproductibles, non invasifs et peu coûteux. Si l'on fait appel à une équipe bien rodée, c'est-à-dire des médecins (seuls autorisés en France à rédiger et signer les comptes rendus) assistés d'orthoptistes ou d'infirmières bien habitués à la pratique de ces examens, ils sont réalisables chez des patients de tout âge et ne nécessitent qu'exceptionnellement le recours à une sédation. La difficulté principale aujourd'hui reste l'accessibilité à ces équipes trop peu nombreuses en France.

Un bilan "sur mesure"

En fonction de la problématique clinique, chaque patient bénéficie d'un nombre plus ou moins important d'examen, avec au minimum un électrorétinogramme (ERG) et des potentiels évoqués visuels (PEV). En effet, dans les cas simples de neuro-ophtalmologie, une réponse altérée des PEV ne peut à elle seule suffire à définir si l'origine est rétinienne ou rétrobulbaire. Un ERG global (ou flash) doit être réalisé afin de

s'assurer d'un fonctionnement rétinien normal en amont.

Les PEV

Les PEV sont des examens qui permettent d'évaluer la réponse du cortex occipital suite à un stimulus visuel bien défini [1]. Ce stimulus visuel doit traverser les milieux antérieurs de l'œil avant que, dans la rétine, le phénomène de transduction permette au signal physique (les photons) d'être traduit en signal électrophysiologique (variation de la différence de potentiel transmembranaire). Ce signal électrophysiologique sera alors transmis par les différents axones et synapses des voies visuelles jusqu'au cortex visuel. Si le stimulus lumineux est arrêté ou atténué entre la cornée et la rétine, le signal électrophysiologique s'en trouvera forcément diminué, entraînant ainsi une altération de la réponse des PEV malgré des voies visuelles rétrobulbaires intactes. Ceci constitue un grand piège en neuro-ophtalmologie : les PEV étant beaucoup plus facilement accessibles, ils sont parfois à tort prescrits de façon isolée, sans examen ophtalmologique ni ERG associé ; leur interprétation ne peut alors être fiable. De nombreux cas étiquetés "neuropathies optiques" se sont avérés être des rétinopathies à fond d'œil initialement considéré comme normal.

Tous les cas de figures peuvent en effet se présenter (fig. 1).

1. Intérêt pour le diagnostic positif ou le dépistage dans le cadre de pathologie neurologique

Devant une suspicion de neuropathie optique, un bilan électrophysiologique peut être discuté. Bien sûr, lorsqu'un patient se présente en ophtalmologie avec un tableau associant baisse d'acuité visuelle unilatérale brutale, déficit pupillaire afférent relatif, fond d'œil normal ou petit œdème papillaire précédé par des

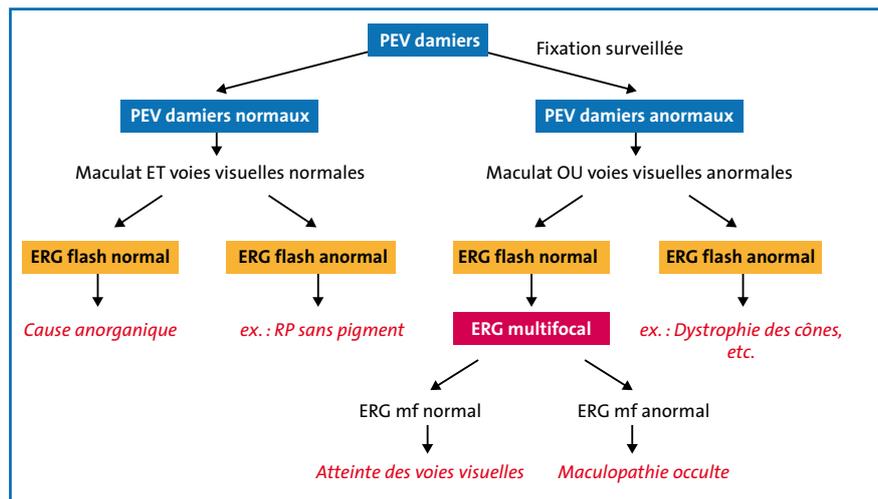


FIG. 1: Devant une baisse de l'acuité visuelle inexpliquée à fond d'œil (IRM normale)

douleurs à la mobilisation du globe, il n'est pas nécessaire pour poser le diagnostic de névrite optique. Néanmoins, les tableaux cliniques ne sont pas toujours aussi tranchés.

● La sclérose en plaques (SEP)

La névrite optique reste un symptôme inaugural fréquent de la sclérose en plaques ; son diagnostic est clinique, mais la recherche de poussées infracliniques anciennes ou encore d'une récurrence peut être un élément important de la prise en charge thérapeutique. Les PEV sont alors un outil très informatif (après vérification d'un fonctionnement rétinien normal). Les anomalies des réponses des PEV damiers, dans le cadre des névrites optiques inflammatoires, sont décrites depuis 1973 [2]. En raison de la démyélinisation et du retard de conduction, on observe une augmentation caractéristique du temps de culmination de l'onde P100 des PEV et ce, même à distance de la poussée, après récupération fonctionnelle. Une telle modification des PEV damiers permet d'affirmer une neuropathie optique récente ou ancienne, uni ou bilatérale.

En cas de diagnostic récent de sclérose en plaques, sans atteinte oculaire symptomatique, les anomalies des PEV

signent une crise passée inaperçue et, donc, une dissémination dans l'espace et dans le temps [3]. C'est un argument majeur pour la mise en place d'un traitement de fond selon les critères PPMS (Primary Progressive Multiple Sclerosis) de Mac Donald révisés de 2010 (fig. 2).

Les PEV sont aussi très intéressants dans le suivi de la pathologie. Ils peuvent être utilisés comme critère d'évolution de la maladie, notamment afin d'évaluer l'efficacité d'un traitement en recherchant de nouveaux épisodes infracliniques. Dans cette indication, ils seraient un complément à la mesure du GDx (Scanning Laser Polarimetry) [4] et seraient même plus informatifs que l'OCT RNFL (Retinal Nerve Fibre Layer) [5]. Il peut donc être important d'avoir des PEV initiaux et à distance de la crise inaugurale. Cet examen deviendrait alors la nouvelle référence permettant d'évaluer l'évolution dans le temps.

De nombreuses études récentes tendent à prouver que les PEV pourraient être utilisés comme critère pronostique. Un "EP score" (Evoked Potential Score) peut être calculé à partir des résultats de plusieurs types de potentiels évoqués. Ce score serait un indice fiable de prédiction du handicap chez les patients atteints de SEP [6]. Enfin, l'amplitude

LE DOSSIER

Neuro-ophtalmologie

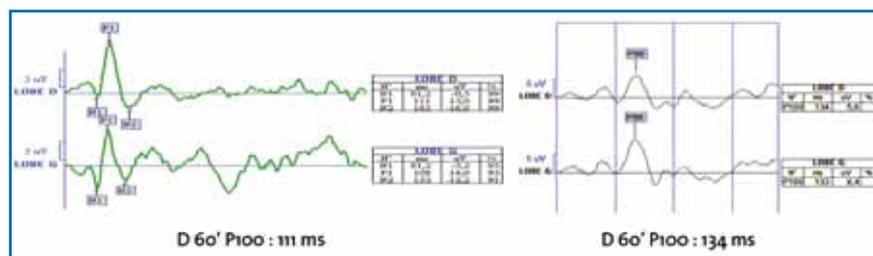


FIG. 2 : Jeune homme, âgé de 25 ans, sans d'antécédent, paresthésies du membre supérieur droit, IRM cérébrale et médullaire ne montrant que deux hypersignaux de la substance blanche supra-tentorielle, épisode quelques mois auparavant de flou visuel à l'œil gauche avec récupération spontanée, adressé par les neurologues pour recherche d'élément en faveur d'une sclérose en plaques. On observe une augmentation des temps de culmination de l'onde P100 des PEV en fixation monoculaire gauche par rapport à la normale et ce quelle que soit la taille des damiers. Ceci tend à confirmer *a posteriori* un épisode de névrite optique gauche, passé inaperçu.

des PEV et l'épaisseur de la RNFL constitueraient des facteurs de risque de la dégénérescence axonale progressive des cellules ganglionnaires rétiniennes dans la SEP [7].

● Dépistage précoce des atteintes toxiques médicamenteuses

Le suivi des patients traités par vigabatrin, éthambutol ou anti-paludéens de synthèse doit être confié à des équipes spécialisées. Elles ont souvent recours aux investigations électrophysiologiques afin de s'assurer d'une bonne tolérance rétinienne ou des voies visuelles, ou, au contraire, de corroborer une suspicion d'atteinte toxique [8].

2. Baisse d'acuité visuelle inexplicables

Devant une altération de la fonction visuelle à fond d'œil normal, le bilan électrophysiologique a une place cen-

trale. Après la réalisation d'un champ visuel et des imageries rétiniennes "standard", l'électrophysiologie va pouvoir aider le praticien à différencier une atteinte rétinienne d'une atteinte neurologique. Le bilan dans ce cas est plus complet; il comprend généralement un électrorétinogramme (ERG) global, des PEV flashes et damiers, un ERG multifocal (ERG mf) et parfois un ERG pattern et un électro-oculogramme (EOG).

L'ERG global permet de rechercher une atteinte du fonctionnement des cônes et/ou des bâtonnets. Les réponses ne seront altérées qu'en cas d'atteinte de plus de 20 % de la surface de la rétine. Les PEV flashs permettent, comme noté précédemment, de rechercher un trouble de la conduction sur les voies visuelles; cet examen n'est pas du tout informatif sur la localisation de l'anomalie. Les PEV damiers, quant à eux, testent la réponse de la voie maculaire. En fonction de la

taille des damiers, la zone testée sera plus ou moins grande autour de la fovéa. Si les PEV damiers sont altérés, il faudra effectuer un ERG mf, qui permet d'étudier la réponse focale des cônes de la macula. Cet examen permettra donc de distinguer une atteinte de la voie maculaire d'origine rétinienne ou neurologique. Cet examen demande une grande participation du patient. Il doit fixer sur un écran le centre d'un motif constitué de multiples hexagones alternativement noir et blanc. Une lentille-électrode est placée, après anesthésie cornéenne, sur son œil; il ne doit ni cligner ni bouger la tête de la mentonnière pendant les 3 à 5 minutes de durée de l'examen pour chaque œil. En cas de mauvaise compliance du patient, l'examen n'est pas interprétable. Il est donc important qu'il soit réalisé par du personnel habitué à cette pratique et qui n'hésite pas à le contrôler par un deuxième test en cas de doute sur la fiabilité des résultats [9].

Ces examens permettent donc de s'assurer du bon fonctionnement rétinien et maculaire afin de conforter le diagnostic d'atteinte du nerf optique dans des cas où le fond d'œil serait normal et le tableau clinique pas aussi évident que dans une névrite optique typique (*fig. 3*).

Ces examens permettront également de dépister les baisses d'acuités visuelles purement fonctionnelles, quand les autres tests pour "brouiller" le patient auront échoué. Dans ce cas, l'ensemble du bilan électrophysiologique sera nor-

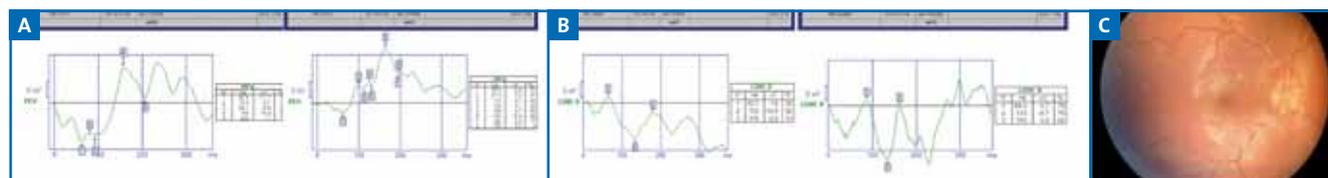


FIG. 3 : Jeune garçon, âgé de 8 ans, examiné en urgence pour une baisse d'acuité visuelle brutale bilatérale (OD: 1/10, OG: 2/10), avec une correction optique prescrite après cycloplégie. Au fond d'œil, les papilles sont pleines. Le premier diagnostic évoqué devant l'histoire de la maladie et le terrain, est une cause anorganique. L'ensemble des tests cliniques de brouillage ne permettent pas de faire remonter l'acuité visuelle et un scotome cæco-central bilatéral est mis en évidence au champ visuel. L'ERG global est normal, la réponse des PEV, avec surveillance de la bonne fixation de l'enfant pendant l'examen, est très altérée. Après stimulation par flash (A), on observe une augmentation importante des temps de culmination de la P100, tandis que lors de la stimulation par damier 60 (B), 30 ou 15 minutes d'arc, il n'y a pas de réponses discernables du bruit de fond électro-encéphalographique. Devant la confirmation de cette neuropathie optique, l'aspect au fond d'œil (C) de pseudo-œdème papillaire permet d'évoquer une neuropathie optique héréditaire de Leber, qui sera confirmée par l'analyse génétique.

LE DOSSIER Neuro-ophtalmologie

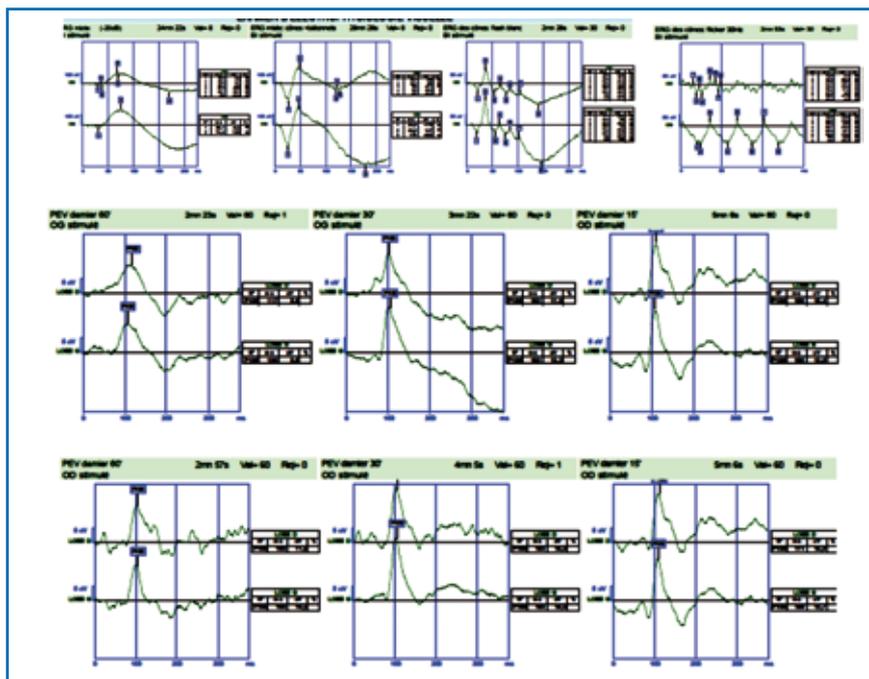


FIG. 4 : Jeune fille, âgée de 14 ans, sans antécédent, consulte en urgence pour une baisse d'acuité visuelle brutale et profonde unilatérale (OD: voit bouger la main, OG: 10/10). À l'interrogatoire, elle décrit des douleurs à la mobilisation, il n'y a pas de signe de Marcus Gunn et le reste de l'examen est normal. L'examen neurologique et l'IRM cérébrale sont normaux. Le contact particulier de la patiente fait douter du caractère organique de la pathologie. Ni le test de Thibaudet ni le champ visuel ne permettent de conclure formellement. Les réponses de l'ERG en ambiance scotopique et photopique sont normales. Les réponses des PEV sont également normales et ce, quelle que soit la taille des damiers. Ceci témoigne d'un fonctionnement rétinien global normal mais également la normalité de l'ensemble de la voie maculaire ainsi que des voies visuelles jusqu'au cortex visuel primaire. Il n'y a donc aucun élément en faveur d'un trouble de la conduction des voies visuelles.

mal. Une imagerie cérébrale peut également compléter ce bilan (fig. 4).

Retards et anomalies de la fonction visuelle sans cause oculaire évidente

Un trouble précoce de la fonction visuelle peut se manifester par un nystagmus dit "à début précoce", une errance ou une absence de suivi du regard. Ces symptômes peuvent être isolés ou associés à d'autres signes neurologiques. Ils témoignent souvent d'une anomalie rétinienne

ou des voies visuelles. Néanmoins, une absence de suivi du regard peut aussi, jusqu'à l'âge de 4 mois environ, être due à un retard de maturation visuelle isolé (syndrome de Beauvieux de type 1).

Un examen clinique attentif donne souvent la clef du diagnostic: un faisceau d'arguments oriente vers une forme fruste d'albinisme oculo-cutané, un calibre insuffisant des vaisseaux rétiens et une pâleur papillaire vers une amaurose congénitale de Leber, une photophobie intense associée à un nystagmus de morphologie évocatrice vers

une achromatopsie, etc. Cependant, sauf dans le cas d'une hypoplasie sévère des nerfs optiques (cas dans lequel la place de l'électrophysiologie est essentiellement intéressante du point de vue pronostique), l'ERG et les PEV sont alors absolument essentiels afin d'orienter ou de confirmer le diagnostic clinique.

Devant un retard isolé de suivi du regard, on attendra souvent, en pratique, l'âge de 6 mois avant de les réaliser. Il ne faut pas hésiter à refaire les examens avant de poser un diagnostic définitif chez ces enfants. Devant un nystagmus, à début précoce, ne correspondant cliniquement ni à un nystagmus de type *spasmus nutans* ni à un nystagmus de type "neurologique", cas requérant une imagerie cérébrale urgente, une électrophysiologie est indispensable afin d'orienter le diagnostic [10] (fig. 5).

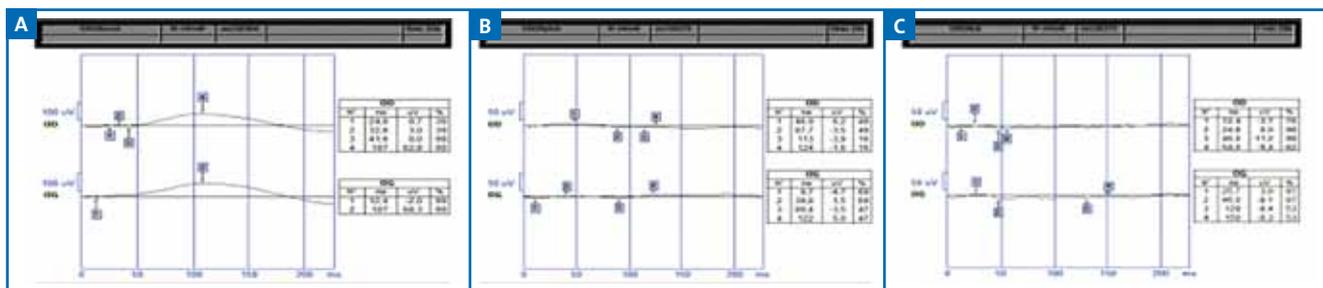


FIG. 5 : Enfant âgé de 9 mois, adressé pour nystagmus "congénital" patent et un mauvais suivi oculaire. Le fond d'œil est normal bien qu'un peu hypopigmenté. À l'âge de 5 mois, on avait parlé aux parents d'une amaurose congénitale de Leber après un premier ERG global. Un ERG global de contrôle est réalisé. La réponse de l'ERG infirme le diagnostic: en effet, la réponse des bâtonnets en ambiance scotopique (A) est normale alors qu'il n'y a pas de réponse des cônes en ambiance photopique (B et C). Cet enfant présente une achromatopsie; le pronostic fonctionnel est très différent.

Bibliographie

1. RIGAUDIÈRE F, LE GARGASSON JF. Explorations électrophysiologiques sensorielles : électrorétinogramme, électro-oculogramme, potentiels évoqués visuels. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), *Ophthalmologie*, 21-046-A-10, 2007.
2. HALLIDAY AM, McDONALD WI, MUSHIN J. Visual evoked response in diagnosis of multiple sclerosis. *Br Med J*, 1973;4:661-664.
3. ANLAR O, KISLI M, TOMBUL T *et al.* Visual evoked potentials in multiple sclerosis before and after two years of interferon therapy. *Int J Neurosci*, 2003;113:483-489.
4. ALPAY A, GUNAY T, UNAL A *et al.* Comparison of retinal nerve fibre layer thickness with visual evoked potential and visual field in patients with multiple sclerosis. *Clin Experiment Ophthalmol*, 2012;40:e25-31.
5. NAISMITH RT, TUTLAM NT, XU J *et al.* Optical coherence tomography is less sensitive than visual evoked potentials in optic neuritis. *Neurology*, 2009;73:46-52.
6. INVERNIZZI P, BERTOLASI L, BIANCHI MR *et al.* Prognostic value of multimodal evoked potentials in multiple sclerosis: the EP score. *J Neurol*, 2011;258:1933-1939.
7. GARCIA-MARTIN E, PUEYO V, ALMARCEGUI C *et al.* Risk factors for progressive axonal degeneration of the retinal nerve fibre layer in multiple sclerosis patients. *Br J Ophthalmol*, 2011;95:1577-1582.
8. INGSTER-MOATI I, ORSSAUD C. Protocole de surveillance ophtalmologique des patients traités par antipaludéens de synthèse ou par vigabatrin au long cours. *J Fr Ophthalmol*, 2009;32:83-88.
9. HOOD DC. Assessing retinal function with the multifocal technique. *Prog Retin Eye Res*, 2000;19:607-646.
10. BRODSKY M. Pediatric neuro-ophthalmology. 2010. Springer, New York.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.

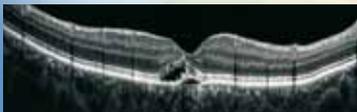
HS HAAG-STREIT
FRANCE

**Spécialiste en matériel d'ophtalmologie.
De bons produits. Un bon service.**

55, rue Paul Girod - 73025 CHAMBERY CEDEX
Tél. 04 79 70 61 70 - Fax 04 79 70 61 71
E-mail : info@haag-streit.fr - Site : www.haag-streit.fr

Canon - OCT/SLO
**Un nouveau
standard d'efficacité**

3 microns et "Full automatique"
Gain de temps assuré



NOUVEAU

■ Canon OCT- HS100

Canon, "nous parlons IMAGE"
"Avec HAAG-STREIT, la qualité Canon est au service du diagnostic"