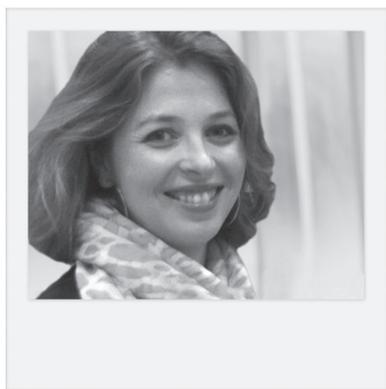


Quand ne pas oublier de demander un ERG, PEV, EOG ?

RÉSUMÉ : La pratique de l'électrophysiologie visuelle est du ressort de la surspécialité. Tout ophtalmologue est en revanche régulièrement confronté à la question de savoir quand demander un examen électrophysiologique et ce qu'il est en mesure d'en attendre.

Nous présentons à cet effet un panorama très succinct des examens disponibles et de leurs principes. Nous détaillons ensuite, à l'aide de cas cliniques, cinq situations concrètes et fréquentes dans lesquelles l'électrophysiologie visuelle a une place cruciale.



→ O. ZAMBROWSKI¹,
M. ROBERT²

¹ Service d'Ophtalmologie,
Centre hospitalier intercommunal,
CRÉTEIL.

² Service d'Ophtalmologie,
Hôpital universitaire Necker-Enfants
malades, AP-HP,
PARIS.

Dans une spécialité aussi anatomique que l'ophtalmologie moderne, où l'imagerie a pris une place prépondérante, il est parfois important de se rappeler que la fonction doit également être explorée avant de poser un diagnostic.

Les examens de la fonction visuelle sont très nombreux, le plus répandu étant le champ visuel ; mais cet examen fort informatif ne suffit malheureusement pas toujours, et il faut parfois savoir aller plus loin dans les explorations en demandant un bilan électrophysiologique. Ce dernier permettra de rechercher une dysfonction de la rétine ou du nerf optique et tentera de la localiser le plus précisément possible.

Les principaux examens à notre disposition

Parmi les examens de la fonction visuelle, on distingue les examens psychovisuels dont les résultats sont très dépendants de la participation du patient – examens de l'acuité visuelle, du champ visuel, de la vision des couleurs, de la fonction de sensibilité aux contrastes, etc. – des examens électro-

physiologiques qui permettent une évaluation objective de la fonction de la rétine et des voies visuelles. Chacun de ces examens a des indications bien différentes car teste des parties distinctes des voies visuelles. Afin d'homogénéiser les réponses, un comité international (*International Society for Clinical Electrophysiology of Vision* [ISCEV]) s'accorde très régulièrement sur un certain nombre de règles à suivre concernant les conditions d'enregistrement de ces examens [1].

1. L'électrorétinogramme (ERG) flash (ou global, ou plein champ, ou Ganzfeld)

Son principe est d'enregistrer la réponse électrique globale de la rétine, en réponse à une stimulation lumineuse calibrée. En fonction de l'ambiance lumineuse et de l'intensité de la stimulation, la réponse obtenue est celle d'un groupe de cellules (ou système) bien déterminé : on peut ainsi distinguer les réponses du système scotopique (bâtonnets et cellules associés) et du système photopique (cônes et cellules associés), mais aussi celles de la rétine interne ou externe. Pour que les réponses d'un ERG global soient altérées, l'atteinte doit être supérieure à 20 % de la surface globale

REVUES GÉNÉRALES

Explorations

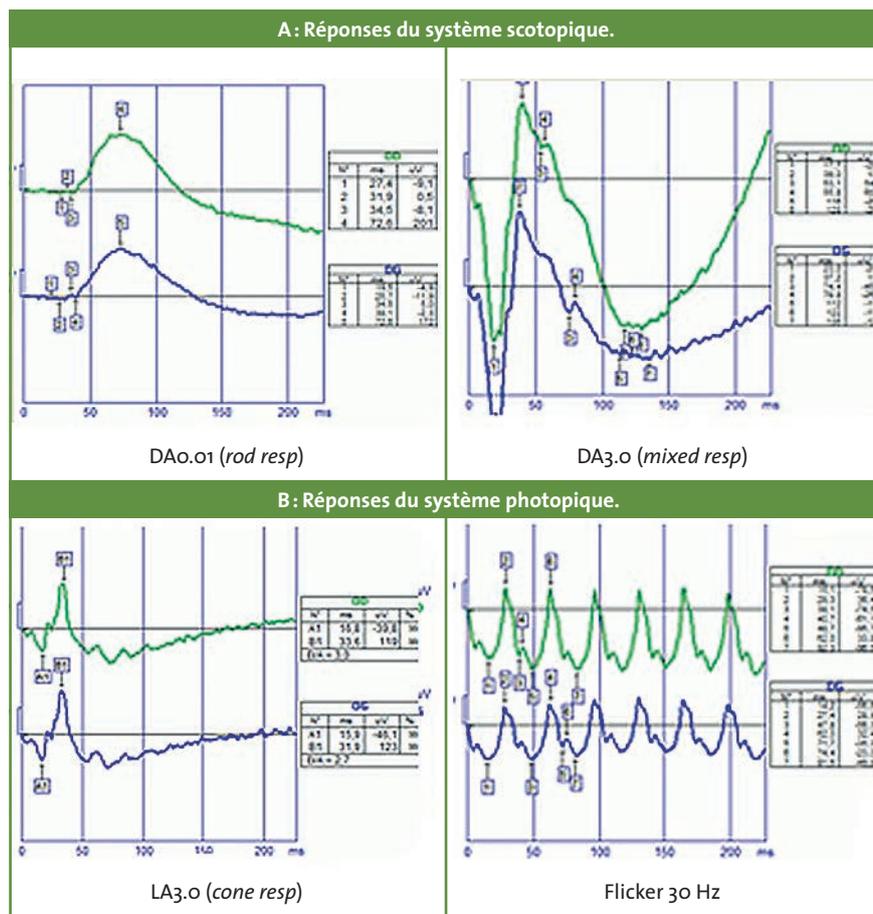


FIG. 1: Exemple d'ERG global normal de type ISCEV, enregistré avec des coques sclérales à la coupole plein champ.

de la rétine. L'ERG global est réalisable à tout âge (fig. 1).

2. L'ERG multifocal (mf-ERG)

Développé en 1991 par Sutter et Tran [2, 3], il répond à une demande des cliniciens et des chercheurs de pouvoir mettre en évidence des lésions plus localisées. Cet examen permet un enregistrement simultané d'ERG focaux, au niveau de la macula, stimulée de façon pseudo-aléatoire par des hexagones lumineux (fig. 2). Grâce à un traitement mathématique (Kernel 1 ou 2), on peut calculer la réponse issue de chacun des hexagones stimulés. Il a ainsi une valeur topographique majeure et permet de mettre en évidence un dysfonctionnement localisé des cônes de la région maculaire.

3. L'ERG damiers (ou pattern ERG, ou ERG pattern, ou P-ERG)

Cet autre type d'ERG permet d'évaluer la réponse de la rétine centrale à un stimulus "ISO lumineux" (damier à renversement aléatoire) (fig. 3). Cet examen est très intéressant pour différencier une neuropathie d'une maculopathie [4]. Les deux éléments étudiés sur la réponse des P-ERG sont la P50 qui reflète la fonction

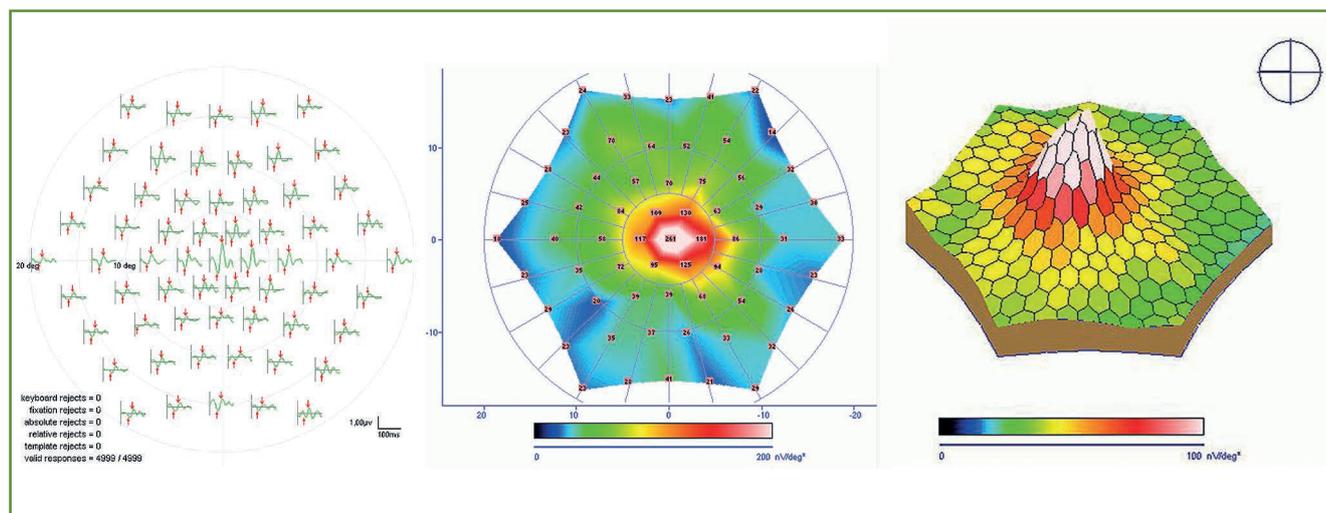


FIG. 2: Exemple d'ERG multifocal normal.

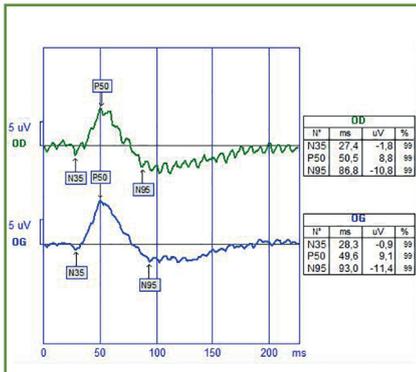


FIG. 3 : Exemple d'ERG pattern normal.

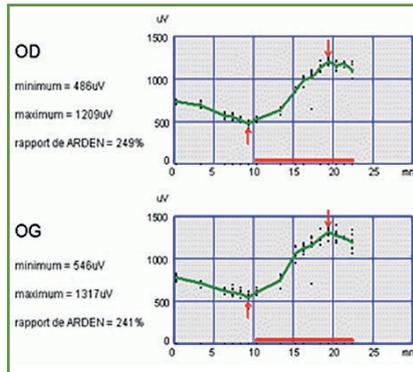


FIG. 4 : Exemple d'EOG normal.

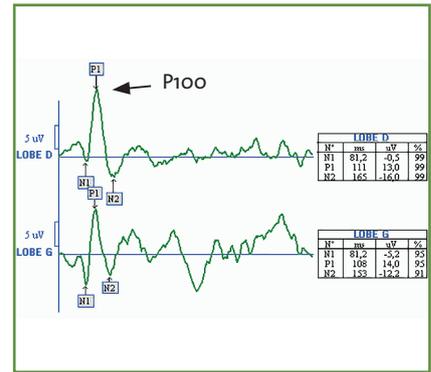


FIG. 5 : Exemple de PEV normaux.

des cônes et des cellules bipolaires ON de cônes de la macula, et la N95 qui reflète la réponse des cellules ganglionnaires issues de la macula. Il est également très intéressant en cas de difficulté de suivi d'une maculopathie par mf-ERG (par exemple en cas de difficulté de fixation ou de sécheresse oculaire importante), il peut être un moyen de suivi quantitatif intéressant, mais ne permet pas de localiser les lésions au sein de la macula.

4. L'électro-oculogramme (EOG)

C'est un examen ayant des indications plus limitées, il permet d'évaluer l'évolution de la différence de potentiel au niveau de l'épithélium pigmentaire lors du passage d'une ambiance scotopique à une ambiance photopique [5] (fig. 4). Il est le témoin du bon fonctionnement du couple "bâtonnets-épithélium pigmentaire". Si ces structures sont fonctionnelles, la différence de potentiel augmente de façon importante lors du passage en ambiance photopique : c'est le *light peak*.

5. Les potentiels évoqués visuels (PEV) par flash et par damiers inversés

Ils permettent d'évaluer la réponse de l'ensemble des voies visuelles au niveau du cortex occipital. En fonction du type de stimulation, cette réponse sera globale ou maculaire. En effet, en cas de stimulation par flash, les PEV évaluent la réponse de toute la chaîne visuelle de la cornée jusqu'au cortex occipital ; en revanche, en cas de stimulation par damiers inversés, les PEV évaluent la réponse de la voie maculaire : des photorécepteurs de la zone maculaire au cortex occipital (fig. 5). L'onde étudiée principalement en clinique est la P100, autour de 100 ms. Avant d'interpréter la réponse des PEV, il faut s'assurer de l'absence de trouble réfractif, de troubles des milieux antérieurs, d'atteinte rétinienne ou maculaire, sous peine de mal interpréter une modification des réponses. Une règle de prudence consiste donc à ne jamais interpréter les réponses des PEV sans avoir fait un examen ophtalmologique complet et avoir réalisé puis interprété l'ERG global.

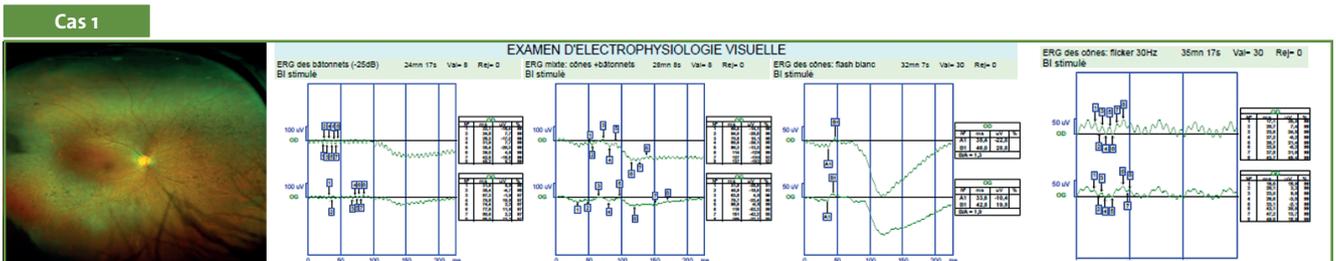
Les principales indications

1. Les suspicions de dystrophies rétinienne ou maculaires

Devant la découverte de pigments de type ostéoblaste ou d'une lésion jaunâtre centromaculaire, devant un champ visuel anormalement rétréci, une acuité visuelle basse ou un nystagmus à début précoce, la nécessité de réaliser un bilan spécialisé comprenant un ERG global semble évidente à la majorité d'entre nous. Mais, dans certains cas, il est parfois plus difficile d'y penser. Ainsi, devant des lésions pigmentées et atrophiques chez le sujet âgé, si le fond d'œil est par ailleurs normal et qu'il n'y a pas d'antécédent familial.

• Cas n° 1

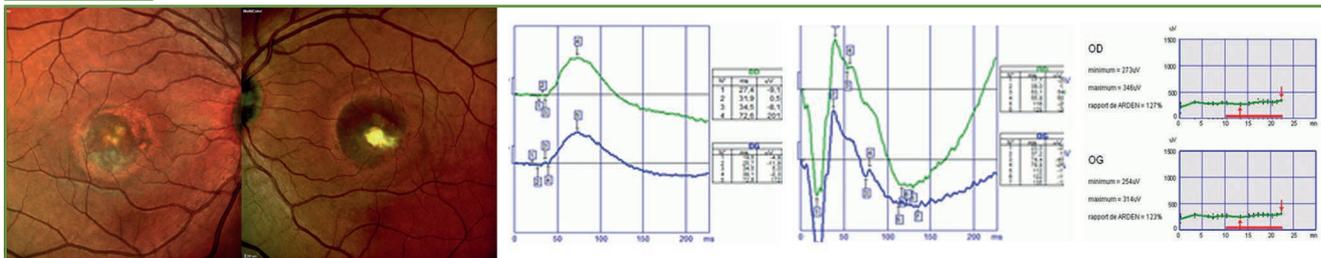
Un homme de 28 ans, chauffeur de poids lourd, consulte en ophtalmologie pour la première fois pour des difficultés dans les actes de la vie quotidienne. L'acuité visuelle est normale. L'interrogatoire révèle la présence d'une



REVUES GÉNÉRALES

Explorations

Cas 2



gêne en vision nocturne. Le fond d'œil dilaté montre la présence d'ostéoblastes en moyenne périphérie; le champ visuel est rétréci; il n'y a pas de réponse discernable du bruit de fond à l'ERG global ni pour le système des bâtonnets ni pour celui des cônes. Le diagnostic de rétinite pigmentaire ou dystrophie rétinienne bâtonnets-cône peut être posé.

● Cas n° 2

Devant la découverte au fond d'œil d'une lésion faisant évoquer une maladie de Best, il convient de réaliser un ERG global et un EOG. L'association d'une réponse normale des bâtonnets à un effondrement du *light peak* permet de confirmer le diagnostic.

2. Les traitements potentiellement toxiques sur la rétine ou le nerf optique

Une des principales indications des mf-ERG reste le dépistage de la toxicité secondaire à un traitement par antipaludéen de synthèse. En fonction des pays et des centres, il sera réalisé de façon plus ou moins précoce, en association avec un champ visuel central et des examens anatomiques: OCT *spectral domain* et clichés en autofluorescence.

La présence de facteurs de risque de toxicité constitue une indication à une surveillance régulière: traitement par Plaquenil depuis plus de 5 ans, insuffisance rénale, traitement par Nivaquine dès le début du traitement, âge > 65 ans,

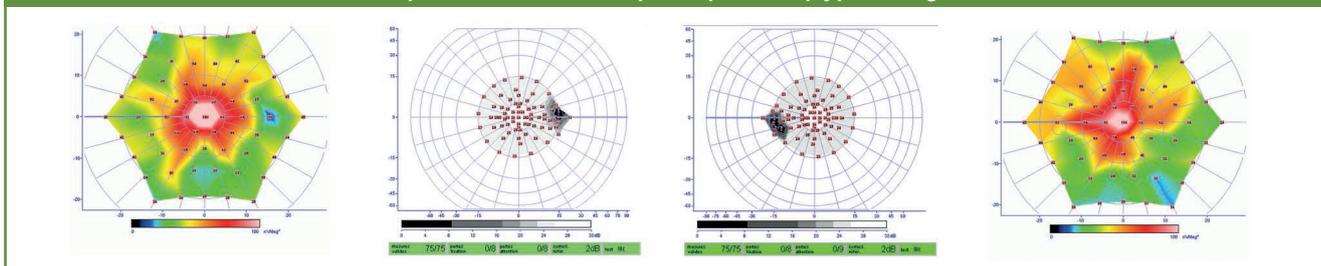
dose > 6,5 mg/kg/j, dose cumulée > 1 000 g, présence de lésions rétinienne préalables, anomalies du champ visuel central. Une anomalie sur un seul de ces examens ne suffit pas pour prendre la lourde décision d'arrêter le traitement; le diagnostic de maculopathie aux antipaludéens de synthèse sera posé le plus précocement possible et sur un faisceau d'arguments.

● Cas n° 3

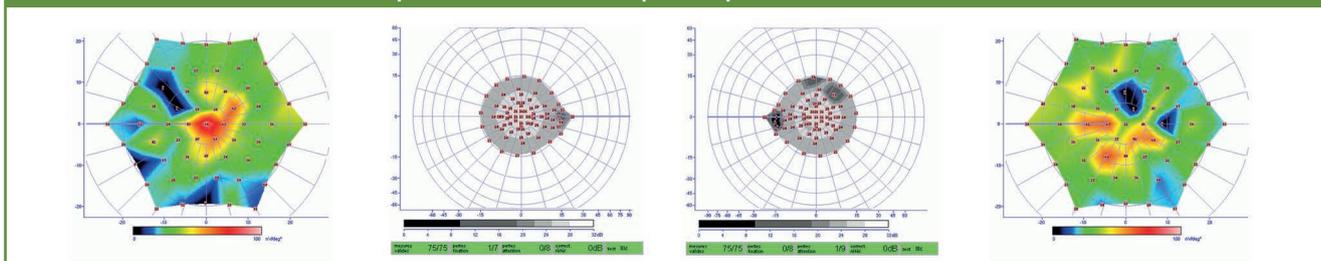
Une femme de 56 ans, traitée par APS pour un lupus érythémateux disséminé, est suivie régulièrement en ophtalmologie pour dépister la survenue d'une maculopathie préclinique. L'acuité visuelle et le fond d'œil sont normaux.

Cas 3

Après 2 ans de traitement par Plaquenil à 2 cp/j pour 60 kg.



Après 6 mois de traitement par Nivaquine: fond d'œil normal.



L'association de déficits paracentraux concordants sur le champ visuel et l'ERG multifocal permet de dépister une intoxication au stade préclinique et de discuter la modification du traitement avec le médecin prescripteur.

En cas de traitement par éthambutol, il faut également prévoir une surveillance ophtalmologique initiale puis régulière comprenant un champ visuel, un test de la vision des couleurs, des ERG *pattern* et PEV. Ce bilan permettra la mise en évidence d'une neuropathie optique, possiblement initialement régressive à l'arrêt du traitement et pouvant s'installer à peine un mois après le début du traitement.

3. Les baisses d'acuité visuelle sans argument clinique pour une cause organique

Grâce en partie aux progrès considérables de l'imagerie rétinienne et des voies optiques, le clinicien se trouve désormais rarement confronté à un tableau d'altération de la fonction visuelle sans explication. On redoute alors, souvent à juste titre, une neuropathie optique dont le diagnostic est d'autant plus difficile que l'atteinte est soit modeste, soit bilatérale et symétrique. Certaines maculopathies et certaines rétinopathies, certes exceptionnelles, peuvent aussi, même en 2014, ne pas avoir de retentissement anatomique objectivable par les examens usuels. L'électrophysiologie peut alors affirmer ou infirmer la présence d'une atteinte organique et, dans le premier cas, en préciser la nature et la quantifier.

● Cas n° 4

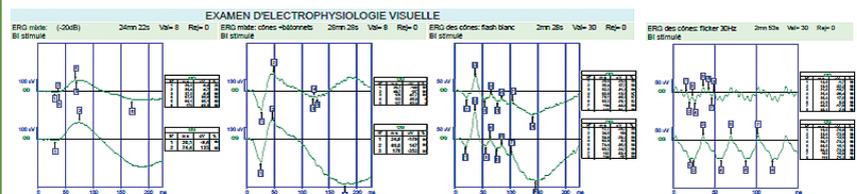
Une jeune fille de 14 ans, sans antécédent, consulte en urgence pour une baisse d'acuité visuelle brutale et profonde unilatérale (OD: 4/10; OG: 10/10). Il n'y a pas de déficit pupillaire afférent relatif, le fond d'œil est normal. L'examen neurologique et l'IRM céré-

POINTS FORTS

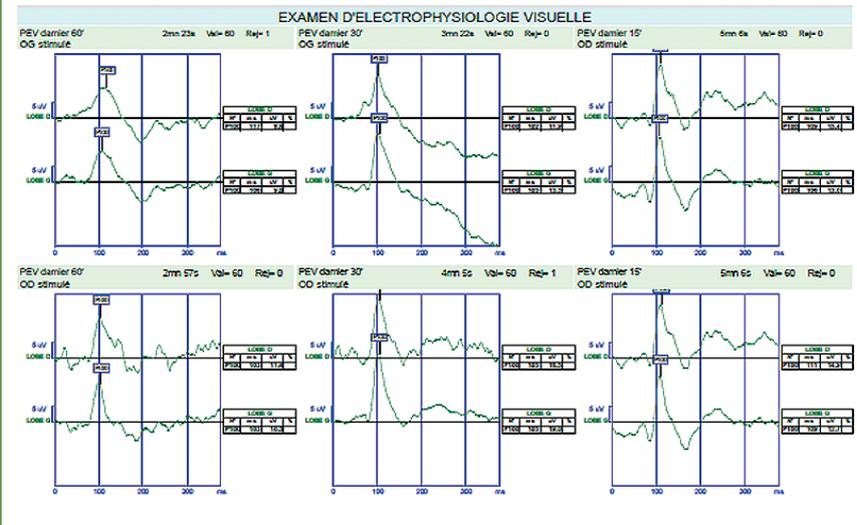
- ➔ Électrorétinogramme (ERG) global teste la fonction des cônes et des bâtonnets.
- ➔ ERG *pattern* teste la fonction maculaire et ganglionnaire.
- ➔ ERG multifocal teste la fonction des cônes maculaire.
- ➔ Électro-oculogramme (EOG) teste le couple bâtonnet/épithélium pigmentaire.
- ➔ Potentiels évoqués visuels (PEV) flash, damiers testent la fonction visuelle au niveau occipital.
- ➔ Ne pas interpréter des PEV sans avoir testé la fonction rétinienne et/ou maculaire.
- ➔ Pas d'interprétation possible sans contexte clinique détaillé.

Cas 4

ERG global



PEV



REVUES GÉNÉRALES

Explorations

brale 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. Il n'y a donc aucun élément en faveur d'un trouble de la conduction des voies visuelles; l'absence d'organicité de la baisse d'acuité visuelle est confirmée.

● Cas n° 5

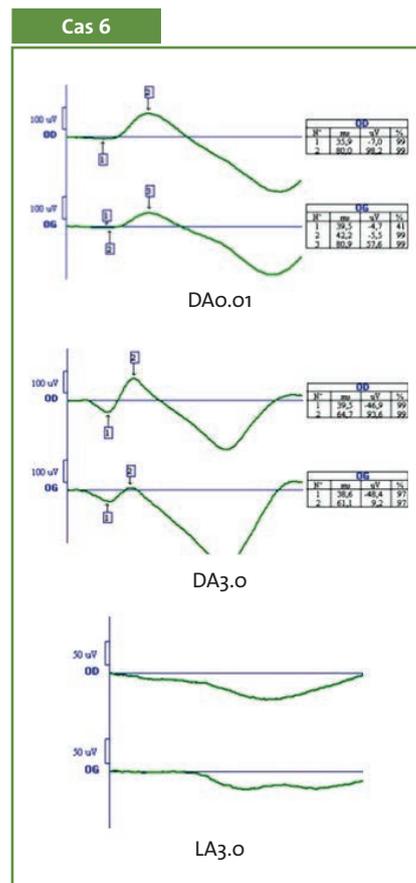
Une femme de 85 ans, sans antécédent particulier, est adressée pour baisse d'acuité visuelle bilatérale progressive sans récupération après la chirurgie de la cataracte. Au fond d'œil, on note des taches blanches en moyenne périphérie; les OCT de la macula et de la papille sont normales. On réalise un ERG global et un ERG multifocal.

Les réponses des systèmes scotopiques et photopiques sont très altérées, avec

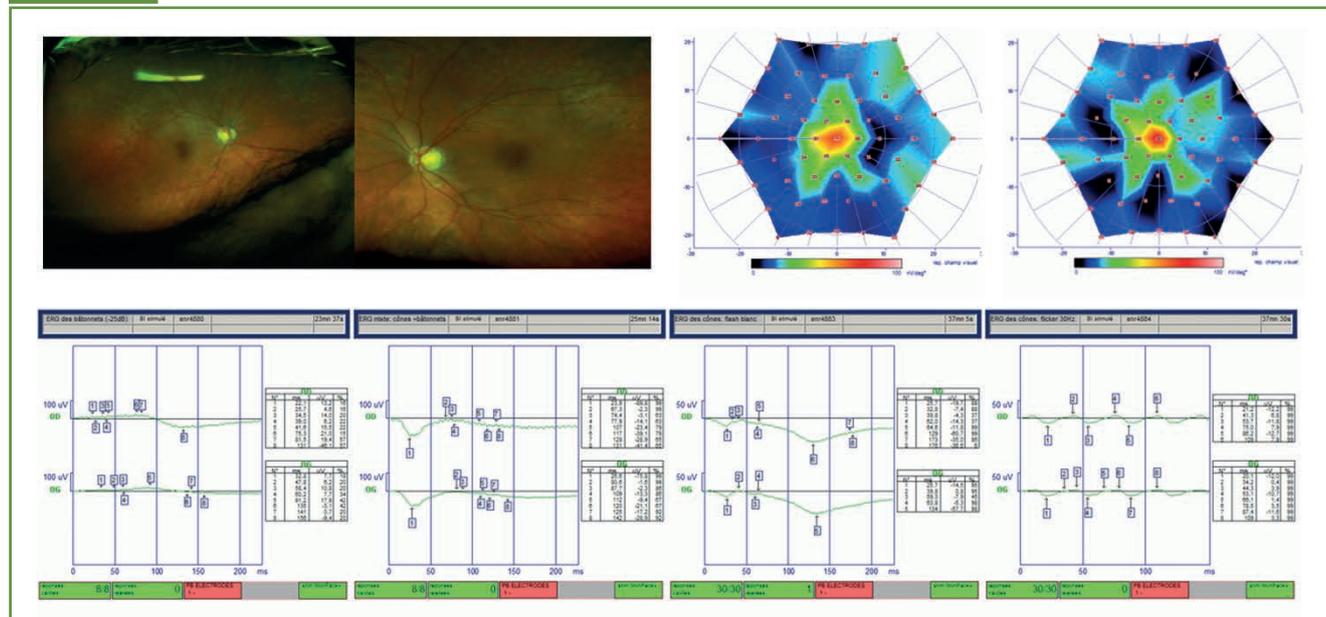
un aspect "électronégatif" de la réponse mixte. Après avoir éliminé un *fundus albipunctatus* (pas de normalisation de l'ERG après une adaptation de 2 h dans l'obscurité), le diagnostic de rétinopathie associée à un cancer (*carcinoma-associated retinopathy*) est évoqué. Un bilan à la recherche d'un primitif permet de découvrir un cancer du poumon.

● Cas n° 6

Un garçon de 8 ans consulte pour un deuxième avis devant une baisse d'acuité visuelle. Son acuité visuelle "plafonne" à 5/10 P2 aux deux yeux, mais remonte à 8/10^e au test de Thibaudet; cette baisse avait donc été étiquetée comme étant d'origine fonctionnelle. Le fond d'œil et les rétinothographies sont normaux; on ne parvient pas à réaliser de clichés en autofluorescence en raison d'une photophobie importante. On réalise un ERG qui montre l'absence de réponse du système des cônes alors que le système des bâtonnets fonctionne normalement. Le diagnostic de dystrophie progressive des cônes peut être posé.



Cas 5



4. Les amblyopies de l'enfant qui ne répondent pas à un traitement occlusif bien conduit

Il paraît adapté de faire un bilan plus poussé en cas de non amélioration de l'acuité visuelle malgré un examen clinique normal et un traitement bien conduit de l'amblyopie. Il permettra de rechercher un trouble de la conduction sur les voies visuelles ou une dystrophie rétinienne passée inaperçue.

5. Le diagnostic différentiel entre neuropathie et maculopathie

Devant un patient présentant une baisse d'acuité visuelle, un fond d'œil normal et des examens complémentaires d'imagerie peu contributifs, le diagnostic de

neuropathie optique semble le plus évident. Néanmoins, une maculopathie peut se cacher derrière un tel tableau.

Si, malgré l'OCT RNFL et maculaire et parfois l'imagerie cérébrale, il n'est pas possible de trancher, un bilan électrophysiologique peut résoudre la question. Celui-ci comprendra des PEV, mais également afin de tester la fonction rétinienne : au minimum un ERG *pattern* et, au mieux, un ERG global associé à un mf-ERG. Ce bilan permettra de déceler la présence d'une dysfonction rétinienne ou maculaire passé inaperçue jusque-là.

Bibliographie

1. MARMOR MF *et al.* ISCEV Standard for full-field clinical electroretinography (2008

update), *Doc Ophthalmol*, 2009;118:69-77. doi: 10.1007/s10633-008-9155-4. Epub 2008 Nov 22.

2. SUTTER EE, TRAN D. The field topography of ERG components in man-I. The photopic luminance response. *Vision Res*, 1992;32:433-446.
3. HOOD DC. Assessing retinal function with the multifocal technique. *Prog Retin Eye Res*, 2000;19:607-646.
4. HOLDER GE. Pattern electroretinography (PERG) and an integrated approach to visual pathway diagnosis. *Prog Retin Eye Res*, 2001;4:531-561. Review
5. MARMOR MF. Standardization notice: EOG standard reapproved. Electro-oculogram. *Doc Ophthalmol*, 1998;95:91-92.

Les auteurs ont déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.

Eylea dans la rétinopathie diabétique

Suite à la publication au Journal officiel du 8 septembre, Eylea est désormais remboursé à 100 % par l'Assurance Maladie dans la nouvelle indication : baisse d'acuité visuelle due à l'œdème maculaire diabétique en cas de forme diffuse ou de fuites proches du centre de la macula, chez les patients ayant une baisse d'acuité visuelle inférieure ou égale à 5/10 et chez lesquels la prise en charge du diabète a été optimisée. Dans cette indication, Eylea est un traitement de première intention. Rappelons qu'Eylea est un médicament d'exception. Sa prescription doit être en conformité avec la fiche d'information thérapeutique.

Bayer HealthCare lance Ophta+, une plateforme communautaire d'échanges et de services, dédiée à la pratique quotidienne des ophtalmologistes et des orthoptistes. Ce nouveau service permet désormais à ces professionnels de santé d'échanger, de s'informer et de planifier leur activité.

Ophta+ est disponible sur internet www.ophtaplus.fr et via une application pour smartphone, téléchargeable sur Google Play et Apple Store.

J.N.

D'après un communiqué des laboratoires Bayer HealthCare