

# L'électrorétinogramme chez l'enfant

X. ZANLONGHI\*, DEFOORT-DHELLEMMES\*\*

## Electrorétinogramme

### 1 - Définition d'un électrorétinogramme

L'électrorétinogramme (ERG) représente le potentiel d'activité globale des tissus rétiniens induit par une stimulation lumineuse.

Il est d'un grand intérêt dans certaines pathologies rétiniennes héréditaires de pouvoir séparer les atteintes des cônes des atteintes des bâtonnets. Plusieurs techniques d'explorations sont à notre disposition chez l'adulte. En clinique nous retiendrons l'adaptation à l'obscurité (VOLA 1981), l'étude de la vision des couleurs (PERDRIEL 1975, ZANLONGHI 1991). Mais ces techniques ne sont pas fiables chez l'enfant de moins de 5 ans et difficiles à réaliser entre 5 et 10 ans.

En fait seul l'électrorétinogramme (JAYLE 1965, ARMINGTON 1974, FRANÇOIS 1974, HACHE 1989) (Figures 7 et 7 bis) est toujours réalisable chez les jeunes enfants, ce qui explique sa très grande importance dans un bilan de mal-voyance.

### 2 - Rappel physiologique : morphologie de l'ERG (ALFIERI 1984, HECKENLIVELY 1991)

#### A - ERG normal, Critères d'interprétation (Figure 7)

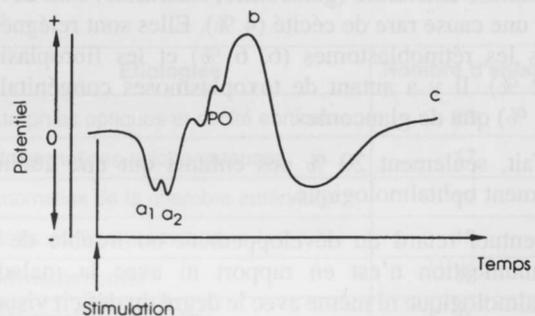
L'analyse de l'électrorétinogramme repose sur un certain nombre de critères :

- morphologie de la réponse : elle est significative de la qualité de l'électrogénèse rétinienne ;
- mesure des amplitudes de l'onde "a" et de l'onde "b" : ce serait le premier paramètre à prendre en considération malgré leur modification sous l'influence de nombreux facteurs. La diminution d'amplitude traduisant une atteinte cellulaire qualitative ou quantitative ;
- mesure du temps de latence (ou de culmination) : l'allongement du temps de culmination se retrouve par exemple dans le cas d'opacification des milieux, en cas de non dilatation pupillaire, mais aussi dans le cas des lésions rétiniennes progressives ;
- analyse des potentiels oscillatoires rapides (PO) ou ondes "e" : d'un intérêt minime chez l'enfant ;
- détermination du rapport b/a : pratiquement d'aucun intérêt chez l'enfant car très souvent, l'agitation de

l'enfant, les pleurs, un éventuel nystagmus entraîne des dérives de lignes de base rendant caduque ce rapport.

- détermination du rapport b2/bl : qui permet de juger la qualité de l'adaptation à l'obscurité mais d'un intérêt très minime chez l'enfant.

En fait l'expérience montre qu'il est difficile de pratiquer un ERG quantitatif chez l'enfant de moins de 5 ans sauf dans 2 conditions : enfant sous anesthésie générale, enfant parfaitement sage.



a <sub>1</sub> , a <sub>2</sub>	ondes a	a <sub>1</sub> -cônes a <sub>2</sub> -bâtonnets
PO "e"	potentiels oscillatoires	cellules amacriques ?
b	onde b	cellules de la couche plexiforme interne
c	onde c	épithélium pigmentaire

Figure 7 - Représentation schématique d'un ERG chez l'homme. D'après HALLYDAY (1982).

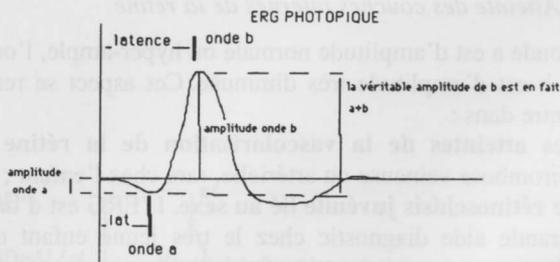
#### B - ERG normal, évolution en fonction de l'adaptation rétinienne à la lumière (Figures 7, 7 bis, 8, 9)

Lorsque la rétine est adaptée à la lumière, l'ERG apparaît sous la forme d'une onde polyphasique comprenant :

- onde a : première déflexion négative qui correspond à l'hyperpolarisation des photorécepteurs (cônes) ;
- onde b1 : première grande onde positive (Figure 7 et 7 bis) qui reflète l'activité des couches internes de la rétine ;
- on peut noter sur la partie ascendante de l'onde b1, des potentiels oscillatoires (PO) ou ondes "e" (Figure 7).

\* Laboratoire d'Explorations Fonctionnelles de la Vision - Clinique Sourde - 3, Pl. A. France - 44000 NANTES.

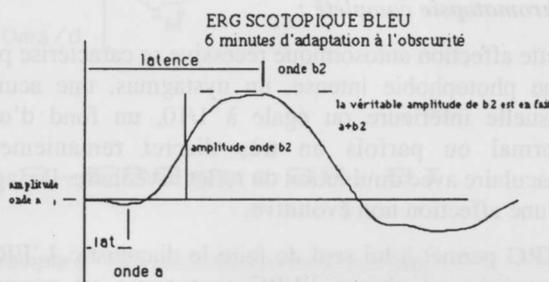
\*\* Service d'Explorations Fonctionnelles de la Vision - CHU - Hôpital B - 59037 LILLE Cedex.



**Figure 7 bis** - ERG photopique (par exemple flash blanc). On étudie assez facilement les cônes rouges, très difficilement les cônes bleus, et en pratique, il n'est pas possible d'individualiser les cônes verts.

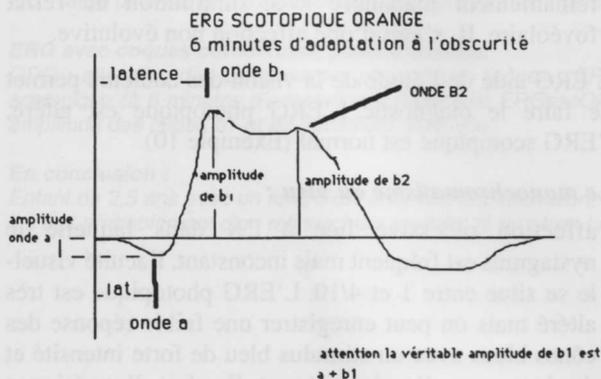
Lorsque la rétine s'adapte à l'obscurité (en pratique au bout de 6 minutes d'obscurité), la deuxième onde positive b varie selon la longueur d'onde stimulante :

- en stimulation bleue, on stimule essentiellement les bâtonnets (système scotopique = onde b2) ;



**Figure 8** - ERG scotopique (flash bleu) à 6 minutes d'adaptation à l'obscurité. On individualise facilement les bâtonnets.

- en stimulation orange, on stimule à la fois les cônes et les bâtonnets (systèmes photopique (onde b1) et scotopique (onde b2)).



**Figure 9** - ERG scotopique (flash orange) à 6 minutes d'adaptation à l'obscurité.

### C - Principaux facteurs de variations de l'ERG normal chez l'enfant

La différenciation de la rétine s'achevant vers le 8<sup>ème</sup> mois de la gestation, l'ERG est pratiquement normal dès la naissance et se modifie très peu avec l'âge.

En fait les principales variations de l'ERG viennent d'une part du stimulateur utilisé (flash portatif pour les enfants de moins de 4 ans, couple ganzfeld pour les plus âgés), du type d'électrodes employées (coque cornéenne de loin les meilleures, électrodes ; cutanées de type beckman (amplitude de l'onde b divisée par 5), de type à aiguille à proscrire et surtout de la coopération de l'enfant.

### D - Protocole d'ERG chez l'enfant

**Chez les plus de 4 ans** : il s'agit du même protocole que chez l'adulte. Il dure un peu moins de 10 minutes.

ERG pratiqué avec des électrodes cornéennes (coques sclérales) posées sous anesthésie cornéenne en ambiance diurne et pupilles dilatées (diamètre supérieur ou égal à 6 mm) en stimulation de type ganzfeld (couple du MONITEUR OPHTALMOLOGIQUE).

#### ÉTUDE DU SYSTÈME PHOTOPIQUE

PRÉ-ÉBLOUISSEMENT EN BLANC (salle d'attente calibrée à 100 cd/m<sup>2</sup>).

ERG BLANC puis ERG ROUGE puis ERG FLICKER à 30 Hz (spécifique des cônes) puis Onde E puis ERG ORANGE.

#### 6 MINUTES D'ADAPTATION À L'OBSCURITÉ TOTALE (TRÈS IMPORTANT +++++)

#### ÉTUDE DU SYSTÈME SCOTOPIQUE

ERG BLEU puis ERG ROUGE puis ERG ORANGE puis ERG BLANC.

Poursuite de l'examen jusqu'à 12 minutes d'adaptation à l'obscurité en cas d'onde b2 mal individualisable en bleu scotopique à 6 minutes d'adaptation à l'obscurité (en pratique très rarement fait).

**Chez les moins de 4 ans** : il s'agit d'un protocole simplifié. Il dure un peu moins de 10 minutes. ERG pratiqué avec des électrodes cornéennes (coques sclérales) posées sous anesthésie cornéenne en ambiance diurne et pupilles dilatées (diamètre supérieur ou égal à 6 mm) en stimulation par flash directionnel portatif à diodes électroluminescentes placées à 30 cm des yeux. L'examen est réalisé couché sans anesthésie générale.

## L'électrorétinogramme chez l'enfant

**ÉTUDE DU SYSTÈME PHOTOPIQUE**

PRÉ-ÉBLOUISSEMENT EN BLANC (salle d'attente calibrée à 100 cd/m<sup>2</sup>).

ERG ROUGE puis ERG ORANGE

**6 MINUTES D'ADAPTATION À L'OBSCURITÉ****ÉTUDE DU SYSTÈME SCOTOPIQUE**

ERG BLEU puis ERG ORANGE.

Poursuite de l'examen en cas d'onde b2 mal individualisable jusqu'à 12 minutes d'adaptation à l'obscurité (en pratique très rarement fait).

Souvent pendant la phase d'obscurité le très jeune enfant (de moins de 8 mois) se calme et s'endort.

Cette méthode d'ERG chez le très jeune enfant, est suffisante dans la majorité des cas pour poser un diagnostic d'atteinte du système photopique ou du système scotopique. Mais elle n'est pas quantitative et paraît donc insuffisante pour dépister une simple diminution de l'onde b2 et donc une rétinopathie pigmentaire débutante chez les enfants ayant un contexte familial de cette affection.

Chez un enfant ayant un comportement de cécité avec fond d'œil normal ou un nystagmus congénital lié à une dystrophie rétinienne, l'ERG est habituellement significativement altéré d'emblée.

Il existe deux autres protocoles d'ERG chez l'adulte :

- le protocole ISCEV international, qu'il est totalement impossible d'effectuer chez l'enfant de moins de 5 ans en raison de sa durée et du fait qu'il nécessite l'utilisation d'une coupole.
- l'adapto-ERG par stimulation orange répétée pendant une adaptation à l'obscurité qui s'est révélé décevant et trop long et que nous avons abandonné.

**3 - ERG en pathologie chez l'enfant (FRANÇOIS 1974, PUECH 1989, BOUVET-DRUMARE 1990)**

Les atteintes de l'ERG se classent en trois catégories :

**A - Altération de l'ERG en fonction de l'atteinte des couches de la rétine****1) Atteinte des couches externes de la rétine (photorécepteurs)**

Il existe une altération de l'onde a et par la même de l'onde b. Ceci se rencontre dans les atteintes de la choroïde, les décollements de rétine et **toutes les affections atteignant les photorécepteurs.**

**2) Atteinte des couches internes de la rétine**

L'onde a est d'amplitude normale ou hyper-ample, l'onde b est d'amplitude très diminuée. Cet aspect se rencontre dans :

- les **atteintes de la vascularisation de la rétine** : thrombose veineuse ou artérielle, rare chez l'enfant ;
- le **rétinoschisis juvénile lié au sexe**. L'ERG est d'une grande aide diagnostic chez le très jeune enfant où l'aspect caractéristique du fond d'œil, macula microkystique et schisis périphérique n'est pas toujours évident (Exemple 9) ;
- **certaines nystagmus congénitaux** non encore rattachés à une étiologie précise.

**B - Altération de l'ERG en fonction du système atteint (photopique et/ou scotopique)****1) Atteinte du système photopique complète ou incomplète**

Il existe une altération des ondes a et surtout b en condition photopique.

**Achromatopsie complète :**

- cette affection autosomique récessive se caractérise par une photophobie intense, un nystagmus, une acuité visuelle inférieure ou égale à 1/10, un fond d'œil normal ou parfois un très discret remaniement maculaire avec diminution du reflet fovéolaire. Il s'agit d'une affection non évolutive.

L'ERG permet à lui seul de faire le diagnostic. L'ERG photopique est absent, l'ERG scotopique est normal. Une angiographie est cependant indispensable.

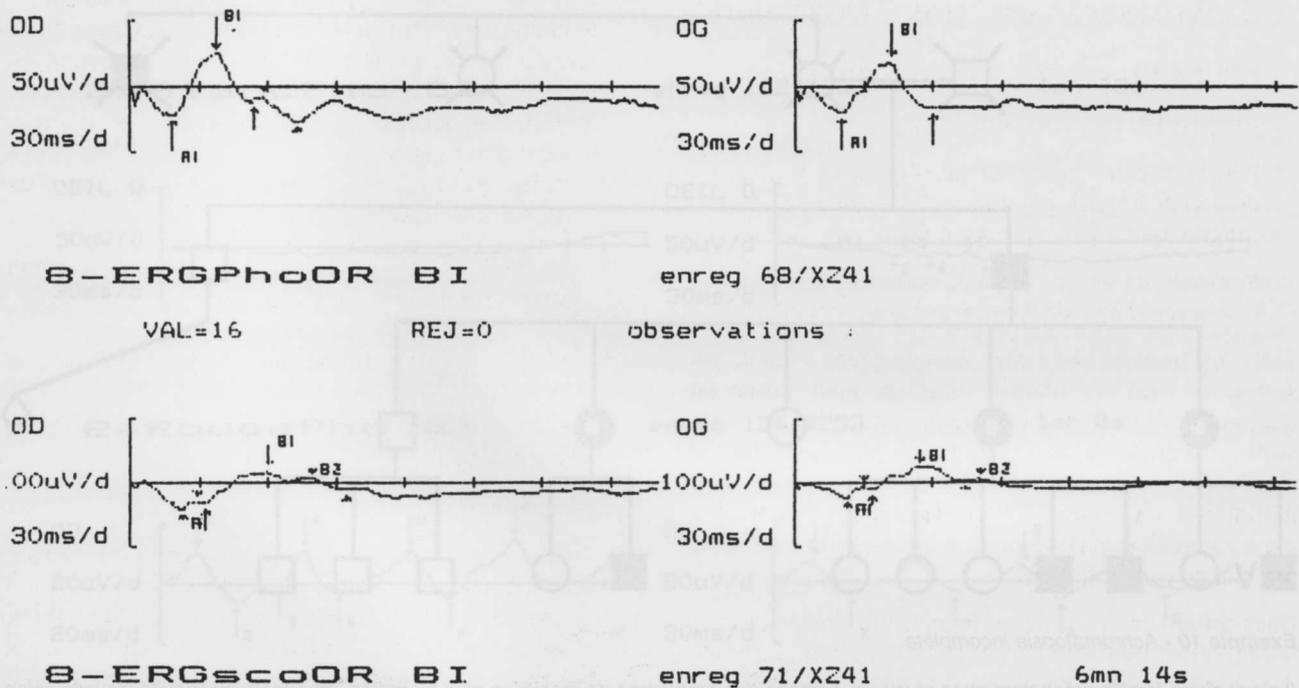
**Achromatopsie incomplète :**

- cette affection autosomique récessive plus difficile à diagnostiquer dans les formes mineures se caractérise par une photophobie modérée, un nystagmus, discret voire absent, une acuité visuelle se situant entre 1/10 et 6/10, un fond d'œil normal ou parfois un très discret remaniement maculaire avec diminution du reflet fovéolaire. IL s'agit d'une affection non évolutive.

L'ERG aidé de l'étude de la vision des couleurs permet de faire le diagnostic. L'ERG photopique est altéré, l'ERG scotopique est normal (Exemple 10).

**Le monochromatisme au bleu :**

- affection récessive liée à l'X dans laquelle le nystagmus est fréquent mais inconstant, l'acuité visuelle se situe entre 1 et 4/10. L'ERG photopique est très altéré mais on peut enregistrer une faible réponse des cônes bleus avec un stimulus bleu de forte intensité et de longueur d'onde adéquat. En fait l'expérience montre qu'il n'est pas possible de séparer par l'ERG le monochromatisme d'une achromatopsie.

**Exemple 9 - Rétinoschisis juvénile lié au sexe.**

Il s'agit d'un enfant de 2,5 ans adressé pour bilan électrophysiologique oculaire devant une malvision bilatérale.

Les antécédents retrouvent plusieurs garçons atteints de malvision. Le mode transmission paraît lié à l'X.

**Acuité visuelle :**

OD : 2/10 RW 1/2.

OG : < à 1/20.

**Fond d'œil :**

OD : macula microkystique, pas de schisis visible en périphérie.

OG : large pli maculaire évoquant un vaste schisis avec atteinte maculaire.

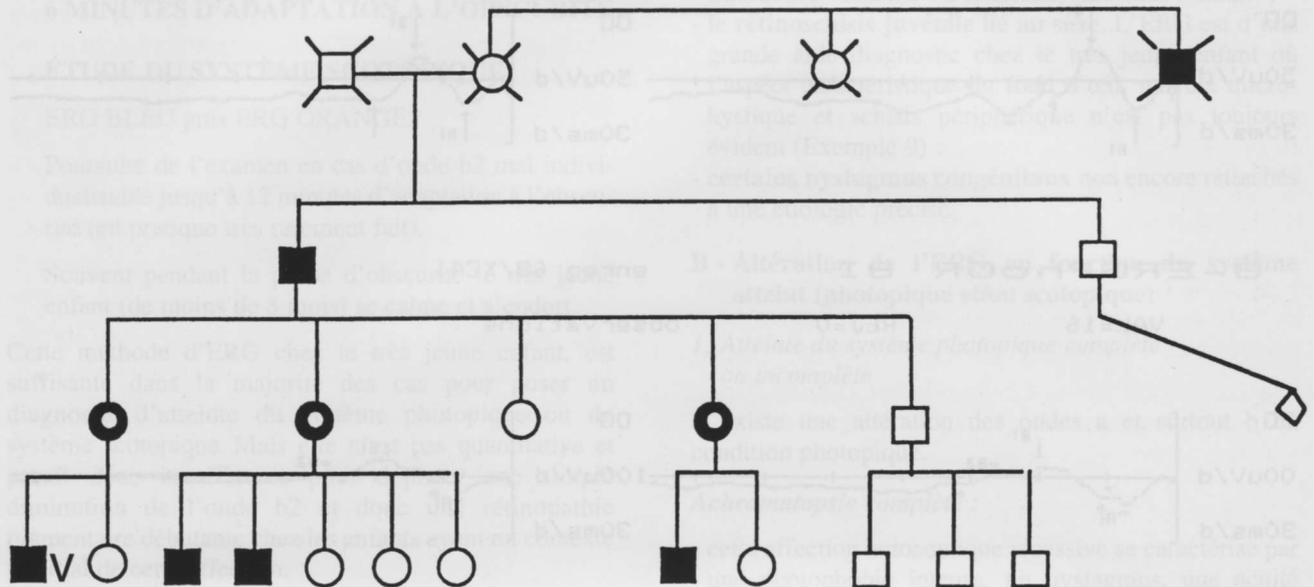
**ERG avec coques cornéennes, pupilles dilatées.**

ODG : altération des composantes photopiques (cônes ; ERGPhoOR) avec aspect de grande a (aspect hypernégatif). En condition scotopique (à 6 minutes d'adaptation à l'obscurité ERGscOOR) il persiste une réponse avec la présence d'une grande onde a et une amplitude des ondes b1 et b2 nettement diminuée.

**En conclusion :**

Enfant de 2,5 ans avec un fond d'œil anormal, une malvision, un ERG altéré en photopique et en scotopique.

Il s'agit probablement d'un rétinoblastome juvénile lié au sexe. La prise en charge par un institut de mal-voyant est souhaitable.



**Exemple 10 - Achromatopsie incomplète.**

Il s'agit d'une famille présentant chez plusieurs garçons des problèmes de malvision plus ou moins importants où l'acuité visuelle selon les garçons atteints varie entre 6/10 et 1/10.

L'enfant V, âgé de 8 ans est adressé pour bilan **électrophysiologique systématique** en raison de cousins germains présentant une vision réduite à 2/10 et des troubles de la vision des couleurs.

**Antécédents :**

Photophobie modérée, pas d'héméralopie, pas de nystagmus.

**Acuité visuelle :**

OD et OG 5/10 P2. En binoculaire on arrive à 8/10.

**Fond d'œil et angiographie :**

OD et OG normaux.

**ERG** pratiqué dilaté avec coques cornéennes :

ODG : altération importante des composante photopiques (cônes) avec aucune onde b visible en rouge photopique (RougePhot), une onde b de très faible amplitude en Blanc photopique (BlancPhot) et une nette diminution de l'amplitude pic-pic en ERG flicker à 30 Hz (ERGFlick).

Très discrète altération des composantes scotopiques (bâtonnets) en bleu scotopique (Bleuscot) et en orange scotopique (OrangScot) à 6 minutes d'adaptation à l'obscurité.

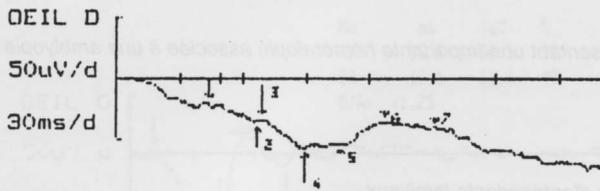
**Vision des couleurs :**

OD et OG cécité pratiquement complète des couleurs.

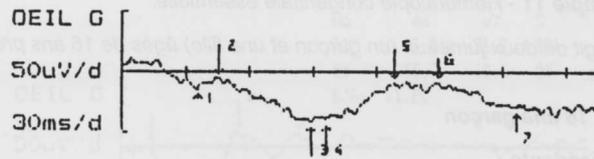
**Conclusion :**

Amblyopie bilatérale modérée héréditaire à transmission de type lié à l'X.

L'ensemble du bilan pratiqué dans cette famille confirme le diagnostic d'achromatopsie incomplète.

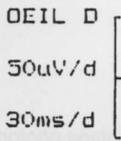


2-BlancPho BI



enreg 122/X233

0mn 42s

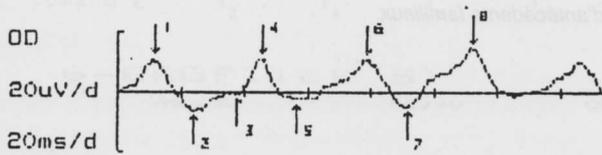


2-RougePho BI

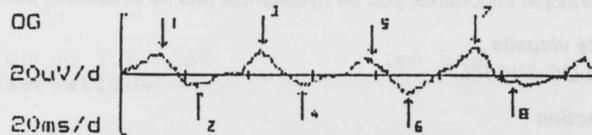


enreg 124/X233

1mn 8s

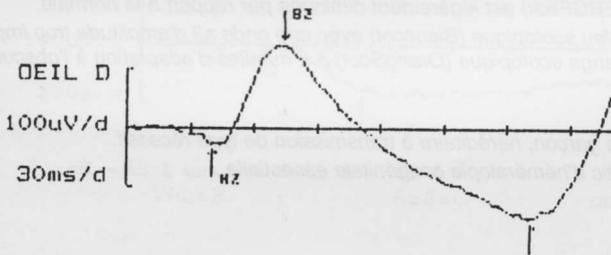


6-ERGflick BI

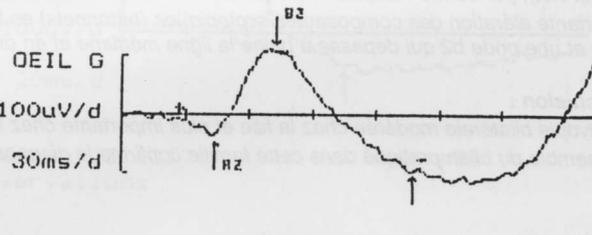


enreg 125/X233

1mn 30s

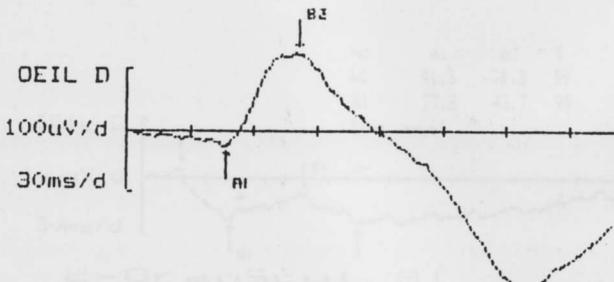


2-BleuScot BI

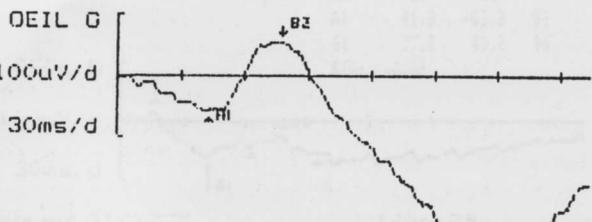


enreg 127/X233

6mn 54s



2-OranScot BI



enreg 128/X233

7mn 10s

Exemple 10

**Exemple 11 - Héméralopie congénitale essentielle.**

Il s'agit de deux jumeaux (un garçon et une fille) âgés de 16 ans présentant une importante héméralopie associée à une amblyopie bilatérale.

**A.G. 16 ans garçon****Antécédents :**

Héméralopie importante, nystagmus, strabisme opéré à 10 ans, pas d'antécédents familiaux.

**Acuité visuelle :**

OD et OG 2/10 P2.

**Réfraction :**

OD et OG (myopie de - 10 dioptries).

**Fond d'œil et angiographie :**

OD et OG normaux

**ERG pratiqué dilaté avec coques cornéennes :**

ODG : altération importante des composantes photopiques (cônes) avec une très grande onde a carrée bien visible en blanc photopique (BlancPhot), par contre l'amplitude pic-pic en ERG flicker à 30 Hz (ERGFlick) est légèrement diminuée par rapport à la normale.

Importante altération des composantes scotopiques (bâtonnets) en bleu scotopique (Bleuscot) avec une onde a2 d'amplitude trop importante et une onde b2 qui dépasse à peine la ligne médiane et en orange scotopique (OrangScot) à 6 minutes d'adaptation à l'obscurité.

**A.P. 16 ans fille (tracés d'ERG présentés)****Antécédents :**

Héméralopie importante, pas de nystagmus, pas de strabisme, pas d'antécédents familiaux.

**Acuité visuelle :**

OD et OG 6/10 P2.

**Réfraction :**

OD et OG -10 dioptries.

**Fond d'œil et angiographie :**

OD et OG normaux.

**ERG pratiqué dilaté avec coques cornéennes :**

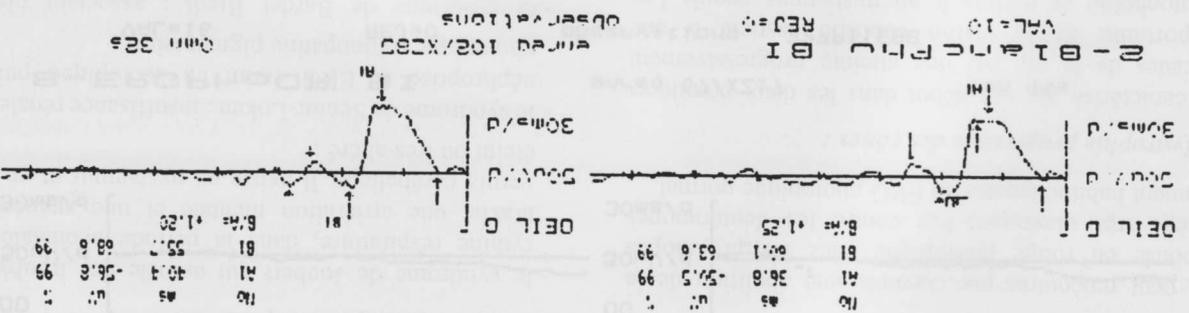
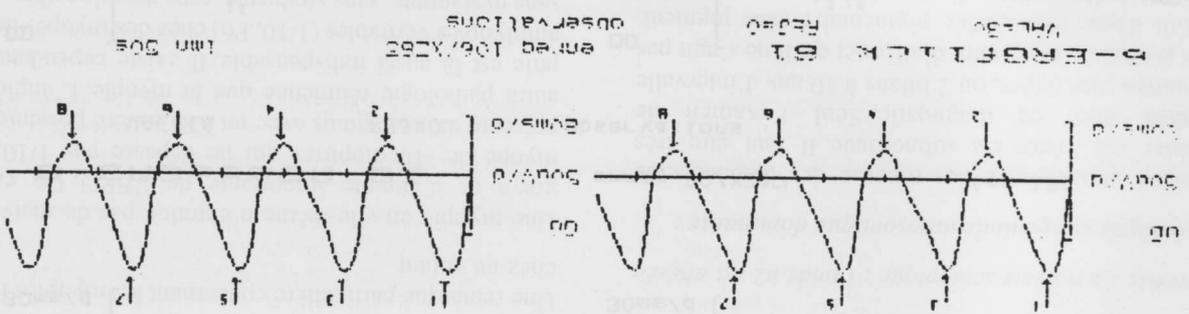
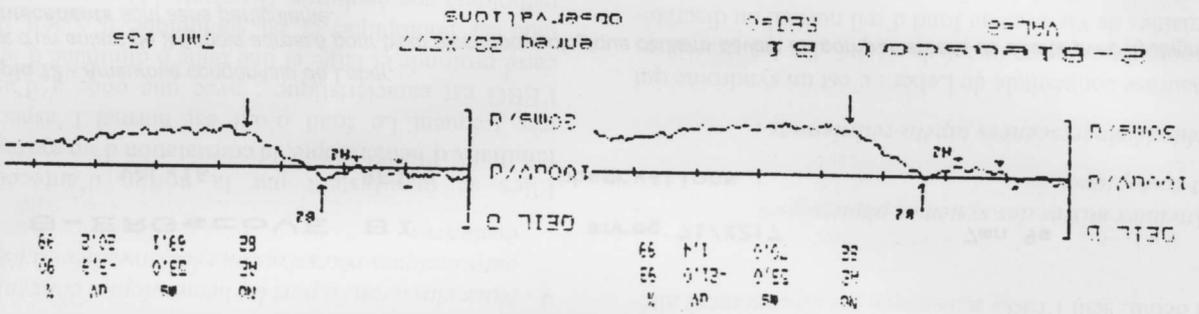
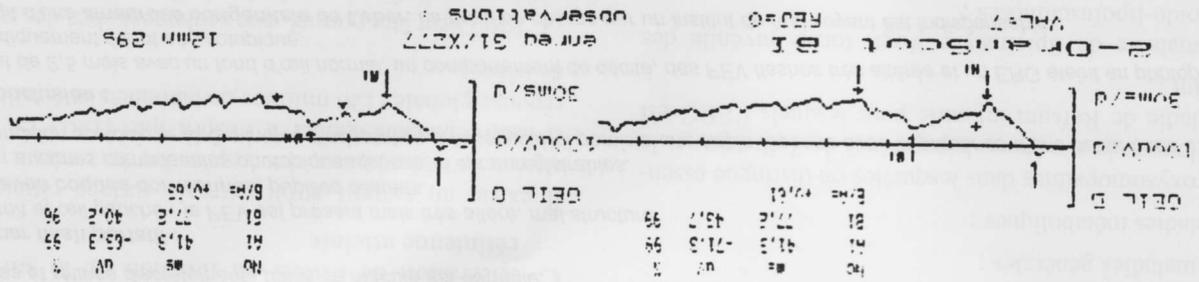
ODG : altération importante des composantes photopiques (cônes) avec une très grande onde a carrée bien visible en blanc photopique (BlancPhot), par contre l'amplitude pic-pic en ERG flicker à 30 Hz (ERGFlick) est légèrement diminuée par rapport à la normale.

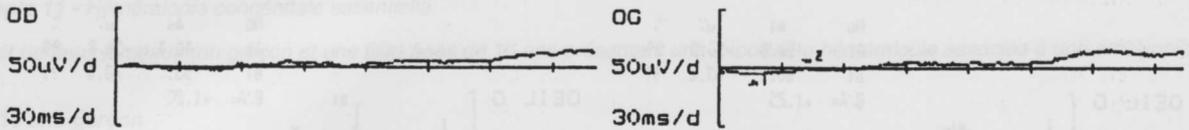
Importante altération des composantes scotopiques (bâtonnets) en bleu scotopique (Bleuscot) avec une onde a2 d'amplitude trop importante et une onde b2 qui dépasse à peine la ligne médiane et en orange scotopique (OrangScot) à 6 minutes d'adaptation à l'obscurité.

**Conclusion :**

Amblyopie bilatérale modérée chez la fille et plus importante chez le garçon, héréditaire à transmission de type récessif.

L'ensemble du bilan pratiqué dans cette famille confirme le diagnostic d'héméralopie congénitale essentielle.





8-ERGPhoOR BI

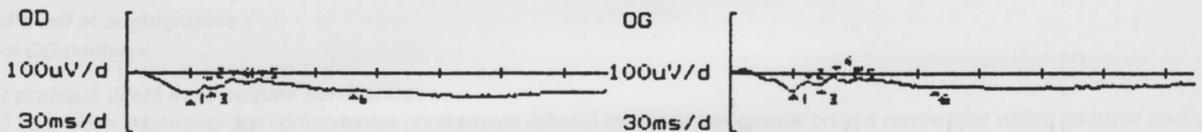
enreg 67/XZ17

1mn 44s

VAL=16

REJ=0

observations : ???P11E88



8-ERGscOR BI

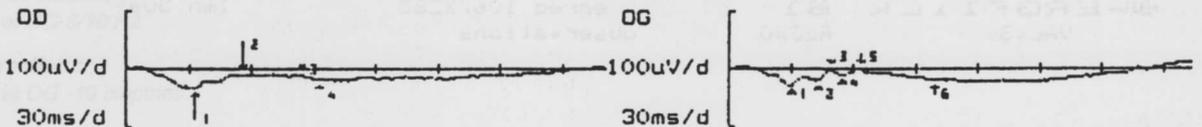
enreg 70/XZ17

6mn 19s

VAL=16

REJ=0

observations :



8-ERGscOVE BI

enreg 71/XZ17

7mn 9s

VAL=16

REJ=0

observations :

**Exemple 12 - Amaurose congénitale de Leber.**

Il s'agit d'un enfant de 2,5 mois adressé pour bilan électrophysiologique oculaire devant un **comportement de cécité** avec nystagmus. Les **antécédents** sont sans particularité.

**Réflexes psychovisuels :**

Pas de poursuite d'une cible lumineuse.

Pas d'attraction périphérique.

Présence d'un réflexe photomoteur à droite et à gauche mais lent.

**Fond d'œil :**

Papilles et rétines discrètement pâles, la macula est normale.

**PEV par flash portatif :**

Œil droit et œil gauche : le PEV est présent mais très altéré, mal structuré.

**ERG avec coques cornéennes, pupilles dilatées.**

ODG : aucunes composantes photopiques (cônes) n'est enregistrables.

En condition scotopique (à 6 minutes d'adaptation à l'obscurité) il persiste une faible réponse avec la présence d'une petite onde a.

**En conclusion :**

Enfant de 2,5 mois avec un fond d'œil normal, un comportement de cécité, des PEV flashes très altérés et un ERG éteint en photopique et pratiquement éteint en scotopique.

Il s'agit d'une **amaurose congénitale de Leber**. La prise en charge par un institut de mal-voyant est indispensable.

**Les dyschromatopsies congénitales :**

- on peut rencontrer par exemple une abolition de la réponse en rouge photopique chez les protanopes (piège très classique). Par contre les deutéranopes donnent habituellement un ERG photopique normal.

**La dystrophie progressive des cônes :**

- se caractérise par son début dans les deux premières décades de la vie par une atteinte progressivement importante de la vision centrale associé à une photophobie et parfois à un nystagmus acquis. Les composantes photopiques sont d'autant plus altérées que la dystrophie est ancienne et apparue précocement dans la vie. Une angiographie, un champ visuel sont indispensables vers l'âge de 10 ans.

**2) Atteinte du système scotopique : l'onde b2 est altérée****Héméralopie congénitale autosomique dominante :**

- il existe une absence des réponse des bâtonnets, la réponse des cônes est subnormale. Il faut être très prudent avec ce diagnostic. Seul l'examen de personnes plus âgées, ou 2 bilans à 10 ans d'intervalle sans évolution permettent d'affirmer qu'il ne s'agit pas en fait d'une rétinopathie pigmentaire sans pigment. Une angiographie est indispensable.

**Les rétinopathies pigmentaires :**

- au début, seul l'ERG scotopique est discrètement altéré.

**3) Atteintes mixtes des systèmes photopiques et scotopiques****Hérédo-dégénérescences tapéto-rétiniennes :**

- amaurose congénitale de Leber : c'est un syndrome qui associe un comportement de cécité dès les premières semaines de vie avec un fond d'œil normal ou discrètement poivre et sel dans les premiers mois de la vie, un signe digito-oculaire, un nystagmus, un ERG éteint en photopique et en scotopique (diagnostic différentiel avec l'achromatopsie). Exemple 12 ;
- rétinopathie pigmentaire isolée ou entrant dans le cadre de maladies générales ;
- maladies métaboliques ;
- péroxysomopathies dans lesquelles on distingue essentiellement le syndrome hépatorénal de Zellweger et la maladie de Refsum infantile pour lesquels l'ERG est éteint ;
- la maladie de Spielmeyer Vogt, forme juvénile des céroïdo-lipofuscinoses ;
- les abêtalipoprotéïnémies.

**Autres maladies pédiatriques :**

- le syndrome de Joubert qui associe des troubles du rythme respiratoire, dans la période néonatale, une ataxie, une arriération mentale et une agénésie du vernix cérébelleux. Il existe un nystagmus et un ERG éteint ou très altéré ;
- le syndrome de Senior-Loken : insuffisance rénale avec néphropathie et ERG éteint en scotopique puis en photopique (rétinopathie pigmentaire) ;
- le syndrome de Bardet Biedl : associant obésité, polydactylie, retard mental et hypogonadisme. Dans cette affection chez l'enfant, le fond d'œil est normal ou poivre et sel, l'atteinte rétinienne peut concerner initialement soit les cônes soit les bâtonnets.

Une remarque particulière concernant les myopies fortes chez un enfant.

Une myopie en elle-même n'entraîne pas de malvision grave ni d'atteinte importante de l'ERG. Un enfant myope de -10 dioptries qui ne dépasse pas 1/10, qui présente un nystagmus avec un ERG altéré présente une autre pathologie rétinienne que la myopie. L'angiographie est là aussi indispensable. Il existe cependant des amblyopies véritables (1/10, P6) chez des myopes de -15 sans nystagmus, sans strabisme, sans maculopathie, avec un ERG strictement normal. Il n'y a pas d'explication claire sur ces cas.

**4 - Nous classerons à part les héméralopies congénitales autosomiques récessives ou récessives liées à l'X non évolutives**

Elles se manifestent par la notion d'antécédents familiaux d'héméralopie, la constatation d'un nystagmus très fréquent. Le fond d'œil est normal. L'aspect de l'ERG est caractéristique : avec une onde a d'aspect carré profonde et large et une onde b diminuée d'amplitude en photopique et en scotopique. Il s'agit d'une pathologie non évolutive. (Exemple 11).

Le diagnostic différentiel se fera dans les premiers mois de la vie avec l'amaurose congénitale de Leber et plus tard avec le rétinosischisis juvénile lié au sexe.

**C - Altération de l'ERG en fonction de la surface rétinienne atteinte**

Il existe un rapport étroit entre la surface rétinienne atteinte et la diminution des amplitudes des ondes a et b. Il faut cependant garder à l'esprit que l'ERG est une réponse globale (120 millions de bâtonnets et 6 millions de cônes).

- L'ERG peut être normal, non seulement chez des sujets indemnes d'affection ophtalmologique mais aussi dans les lésions purement centrales (les cônes maculaires

étant trop peu nombreux pour avoir une activité individualisée et dans certaines affections périphériques partielles (les photorécepteurs non lésés étant assez nombreux pour donner un tracé dans les limites de la normale). En pratique une atteinte de moins de 5 % de la rétine périphérique passe inaperçue en ERG.

- L'ERG peut être éteint traduisant des lésions très étendues de la rétine touchant les cônes et les bâtonnets mais sans exclure l'éventualité d'une épargne maculaire (par exemple dans certaines rétinopathies pigmentaires graves et surtout dans la choroidémie ou l'acuité visuelle centrale est très longtemps conservée).

Ainsi, chez un enfant présentant une cataracte ou une hémorragie vitréenne empêchant l'examen du fond d'œil :

- un ERG normal n'exclut une possible atteinte maculaire ;
- un ERG très altéré ou éteint signe une souffrance rétinienne étendue sans pour autant signifier une atteinte maculaire. On s'aidera des PEV et de l'échographie.

Devant un ERG éteint, on peut prédire que l'enfant sera mal-voyant et nécessitera une éducation spécialisée, mais on ne peut prédire qu'elle sera l'acuité visuelle centrale.

## Conclusion

Les PEV et l'ERG chez l'enfant sont des examens peu invasifs qui nécessitent très rarement une anesthésie générale. Ils contribuent au diagnostic d'affections imposant une prise en charge précoce telles que les maladies neurologiques et neurochirurgicales (gliome des voies optiques) ou les affections qui risquent d'entraîner un handicap visuel important (amaurose congénitale de Leber, achromatopsie) qui nécessitent que l'enfant soit orienté tôt vers un centre spécialisé pour éviter que ne se développe une psychose.

Enfin la mise en évidence d'une pathologie à transmission héréditaire permet de donner un conseil génétique concernant le risque de récurrence dans la fratrie et dans la descendance ultérieure.

## BIBLIOGRAPHIE

- 1 - Alfieri R., Sole P., Gentou C., Kantelip B. - Atlas d'électrophysiologie de l'appareil visuel. Les cellules rétinienne. Ed DGDL, Diffusion Maloine, Paris 1984.
- 2 - Amigo G., Fiorentini A., Pirchio M., Spinelli D. - Inv. Ophthalmol. Vis. Sci., 1978, 17, 910-915.
- 3 - Armington - The electroretinogram. Ed. Academic Press, New-York, 1974.
- 4 - Apkarian P.-A., Tyler C.-W. - Doc. Ophthalmol., 1979, 99, 419-426.
- 5 - Apkarian P.-A., Van Veenendaal W., Spekreuse H. - Measurement of visual acuity in infants and young children by visual evoked potentials. Doc. Ophthalmol. Proc. Series. 1986, vol 45, 168-189.
- 6 - Apkarian P.-A., Shallo-Hoffmann J. - VEP projections in congenital nystagmus : VEP asymmetry in albinism : a comparison study. Invest. Ophthalmol. Vis. Sc., 1991, 32, 9, 2653-2661.
- 7 - Bocquet X - Analyse fréquentielle en électrophysiologie visuelle : potentiel évoqué visuel et électrorétinogramme. Thèse pour l'obtention du Doctorat nouveau régime, Lille II, 1989.
- 8 - Bouvet-Drumare L. - Thèse de médecine, Lille, 1990.
- 9 - Celesia G. - Steady-state and transient visual evoked potentials in clinical practice. Annals New-York Academy of science. Ed. by Bodis-Wollner. 1982, Vol. 388, 290-305.
- 10 - Ciganek I. - Potentiels corticaux chez l'homme, évoqués par les stimuli photiques. Rev. Neurol. Paris, 1958, 99, 194-196.
- 11 - Charlier J., Nguyen D., Huguex J.-P., Paris V., Bocquet X., Defoort S., Hache J.-C. - Computer assisted evaluation of visual functions in non verbal children. Doc. Ophthalmol. Proc. Series, 1986, Vol 45, 244-251.
- 12 - Coupland S.-G., Kirkham T., Evans G. - Electrophysiological determination of contrast sensitivity function in the clinical setting. Doc. Ophthalmol., 1982, 31, 361-369.
- 13 - Defoort S. - Approche de la vision binoculaire chez le nourrisson. Thèse doctorat en médecine, Lille, 1984.
- 14 - De Vries-Khoe L.-H., Spekreuse H. - Maturation of luminance and pattern EPS in man. Doc. Ophthalmol. Proc. Ser., 1982, 31, 461-475.
- 15 - François J., De Rouck A., Cambie F., Zanen A. - L'électrodiagnostic des affections rétinienne. Bulletin de la société belge d'ophtalmologie 1974.
- 16 - Grall Y., Rigaudière F., Delthil S., Le Gargasson J.-F., Sourdille J. - Potentiels évoqués et acuité visuelle. Vision Res., 1976, 16, 1007-1012.
- 17 - Hache J.-C., Defoort S., Puech B., Bale F., Mancel E. - Les problèmes électrorétinographiques des affections des cônes et de la macula. Ophthalmologie, 1989, 3, 279-282.
- 18 - Hache J.-C., Payen P., Tirtaine D., Charlier J., Zeinstra H. - Mesure de l'acuité visuelle au moyen des potentiels évoqués visuels obtenus avec des stimulations par renversement d'une mire en damier (pattern). Bull. Soc. Opht. France, 1979, 11-12, 1089-1090.
- 19 - Hallyday - (1982) Evoked Potentials in Clinical Testing. Ed. Churchill Livingstone, Edinburg pp 121-148.
- 20 - Harter R., Deaton F., Odom V. - Maturation of evoked potentials and visual preference in 6-45 day-old infants : effects of check size visual acuity and refractive error. Electroencephalography and clinical neurophysiology. 1977, 42, 595-607.
- 21 - Heckenlively J.-R., Arden G.-B. - Principles and practice of clinical electrophysiology of vision. 1991, Mosby Year Book. St Louis.
- 22 - Huguex J.-P. - Recueil, traitement et validation de signaux électrophysiologiques durant les examens fonctionnels de la vision chez les très jeunes enfants. Thèse pour le titre de Docteur Ingénieur, Lille II, 1984.

- 23 - **Jasper H.-H.** - *The ten-twenty electrode system of the international federation.* Electroencepha. Clin. Neurophysiol., 1958, 10, 371-375.
- 24 - **Jayle, Boyer, Saracco** - *L'électrorétinographie. Rapport de la Société Française d'Ophthalmologie* : Ed Masson, 1965.
- 25 - **Kriss A., Russell-Eggitt I., Taylor D.** - *Childhood albinism. Visual electrophysiological features.* Ophthalmic. Paediatr. Genet., 1990, 11, 185-192.
- 26 - **Kulikowski J.-J., Leisman G.** - *The effect of nitrous oxide on the relation between the evoked potential and contrast threshold.* Vision Res., 1973, 13, 2079-2086.
- 27 - **Lagfi P., Flores-Guevara R., D'Allest A.-M., Ostre C., Raimbault J., Mariani J.** - *Electroencephalogr. Clin. Neurophysiol.*, 1977, 43, 732-744.
- 28 - **Lesevre N.** - *Etat actuel des études concernant les potentiels évoqués recueillis sur le scalp chez l'homme.* Rev. Crit. A. psychol., 1968, 143-184.
- 29 - **Marg E., Freeman D.-N., Pelzman P., Goldstein P.-J.** - *Visual acuity development in human infants : evoked potential measurements.* Invest. Ophthalmol., 1976, 15, 150-153.
- 30 - **Odom J.-V., Green M.** - *Visually evoked potential (VEP) acuity : testability in a clinical pediatric population.* Acta ophthalmologica, 1984, 993-998.
- 31 - **Odom J.-V., Hoyt C.-S., Marg E.** - *Eye patching and visual evoked potential acuity in children four months to eight years old.* Am. J. Optom. Physiol., Optics, 1982, 59, 706-717.
- 32 - **Payen P.** - *Etude des potentiels évoqués visuels par pattern dans l'amblyopie fonctionnelle chez l'enfant.* Thèse Doctorat en Médecine, Lille, 1983.
- 33 - **Perdriel G., Lanthony P., Chevaleraud J.** - *Pathologie du sens chromatique. Diagnostic pratique. Intérêt clinique et applications socio-professionnelles.* Bull. Soc. Opht. France, 1975, numéro spécial.
- 34 - **Porciatti V.** - *Pattern VEPs in very young infants.* Doc. Ophthalmol. Proc. Series, 1986, vol 45, 99-106.
- 35 - **Previc F.-H.** - *The neurophysiological signficance of the N1 and P1 components of the visual evoked potential.* Clin. Vision Sci., 1988, 3, 195-202.
- 36 - **Puech B.** - *L'hérédité en ophtalmologie.* La clinique ophtalmologique, n° 2, 1988, ed laboratoire Martinet.
- 37 - **Reed J.-L., Marx M.-S., May J.-G.** - *92. Spatial frequency tuning in the visual evoked potential elicited by sine-wave gratings.* Vision Res., 1984, 24, 1057-1062.
- 38 - **Regan D.** - *Steady-state evoked potentials.* J. Opt. Soc. Am., 1977, 67, 11, 1475-1489.
- 39 - **Regan D., Spekreuse I.-L.** - *Evoked potentials in vision research* 61-86. Vision Res., 1986, 26, 1461-1480.
- 40 - **Regan D.** - *Human brain electrophysiology : evoked potentials and evoked magnetic fields in science and medicine.* Elsevier, 1989.
- 41 - **Spekreuse H., Van Der Tweel F.-H.** - *Vis. Res.*, 1973, 1577-1601.
- 42 - **Spekreuse H., Esterez O., Reits D.** - *Visual evoked potentials and the physiological analysis of visual process in man.* PEV in man, New developments, Ed by Desmedt, 1977.
- 43 - **Sokol S.** - *Measurement of infant visual acuity from pattern reversal evoked potentials.* Vision Res., 1978, 18, 33-39.
- 44 - **Sokol S.** - *Infant visual development : Evoked potential estimates.* Annals New-York Academy of Sciences. Ed by Bodis-Wollner. 1982, vol 388, 541-525.
- 45 - **Vola J., Saracco J.-B.** - *Le sens lumineux. L'adaptation visuelle.* Encycl. Méd. Chir. Paris, Ophtalmologie, 21027 J 10, 2, 1981.
- 46 - **Zanlonghi X., Bocquet X.** - *Evaluation objective de la sensibilité au contraste par PEV.* Ophtalmologie, 1989, 3, 242-243.
- 47 - **Zanlonghi X.** - *Contributions à l'étude de la sensibilité au contraste.* Thèse de médecine, 1989, Lille.
- 48 - **Zanlonghi X., Defoort-Dhellemmes S., Hache J.-C., Bocquet X., Charlier J., Leroy F.** - *Nouvelle méthode de mesure objective de l'acuité visuelle chez l'enfant par PEV de type stable.* J. Fr. d'Orthoptie, p 207-220, 22, 1990.
- 49 - **Zanlonghi X., Defoort-Dhellemmes S., Bocquet X., Hache J.-C., Leroy F., Charlier J.** - *Exemples d'applications cliniques chez le jeune enfant des PEV stationnaires et de la poursuite visuelle de cibles structurées.* Coup d'œil, 33-38, avril 1990.
- 50 - **Zanlonghi X., Capron P.** - *Hyper-Hue. Un logiciel de test de vision des couleurs : 100 Hue, 28 Hue, 15 Hue sur Macintosh.* Coup d'œil, 1991, 31, 46-48.
- 51 - **Zanlonghi X.** - *Erg Flicker et atteinte héréditaire des cônes.* Bull. Soc. Opht. France, BSOF, 1992, 6-7, 675-685.