

LE DOSSIER

Les hérédéo-dégénérescences rétiniennes

L'incontournable électrorétinogramme et sa grille de lecture

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

C'est le seul examen qui permet à tout âge de diagnostiquer une dystrophie rétinienne et de préciser le niveau de l'atteinte : photorécepteurs (cônes/bâtonnets) et couches internes de la rétine (atteinte post-réceptorale : cellules bipolaires essentiellement).



→ **S. DEFOORT-DHELLEMES¹,
I. DRUMARE¹,
X. ZALONGHI², C. ARNDT³**

¹ Service d'Exploration de la Vision et Neuro-ophtalmologie, Pôle d'Imagerie et Explorations Fonctionnelles, CHRU, LILLE.

² Clinique Sourdis, NANTES.

³ Service d'Ophtalmologie, CHU, REIMS.

Le protocole

Il est nécessaire que l'ERG soit réalisé selon le protocole standard de l'ISCEV (*International Society for Clinical Electrophysiology of Vision* www.iscev.org), c'est-à-dire après dilatation pupillaire, en respectant les deux phases successives d'adaptation à l'obscurité de 20 minutes, puis à la lumière de 10 minutes, et de préférence en utilisant des électrodes actives cornéo-sclérales.

Dans le protocole standard :

- les stimulations se font, dans une coupole en champ total, ou *Ganzfeld*, avec flashes lumineux blancs ;
- chaque enregistrement est désigné par le nom de l'examen (ERG), l'intensité lumineuse du stimulus (exemple : 3,0 cd. s/m²) et l'état d'adaptation de la rétine (scotopique ou photopique). L'intensité lumineuse est d'autant plus faible que le filtre d'atténuation est élevé (d'un filtre fortement atténuateur de 25 dB à aucune atténuation ou 0 dB).

On enregistre 5 types de réponses de la rétine :

- **après adaptation à l'obscurité** : (1) la réponse des bâtonnets, (2) la réponse mixte cônes/bâtonnets dont on extrait

par filtration électronique (3) les potentiels oscillatoires scotopiques. Ces derniers reflètent essentiellement l'activité des *cellules amacrines*. Ils ont un intérêt limité dans le diagnostic des rétinoopathies héréditaires et nous ne les analyserons pas dans cet article.

- **puis, après adaptation à la lumière (4 et 5)**, les réponses issues des cônes.

Ces stimulations suffisent à diagnostiquer les principales rétinoopathies. Des stimulations complémentaires sont réalisées pour distinguer des formes cliniques rares et orienter le diagnostic en biologie moléculaire. Par exemple : des stimulations colorées permettent de mieux différencier les formes rares de dysfonction des cônes ; des stimuli de durée plus longues que le flash (ON – OFF) peuvent être utiles pour différencier les formes complètes ou incomplètes des héméralopies.

D'autres protocoles que le protocole ISCEV sont possibles, mais ils ne permettent pas des comparaisons entre les équipes et nécessitent que le laboratoire qui les utilise fasse ses propres normes sur un nombre de sujets plus importants. L'utilisation de protocoles adaptés (moins longs) est tolérée par les standards de l'ISCEV chez l'enfant.

LE DOSSIER

Les hérédo-dégénérescences rétiniennes

Fig. 1.1

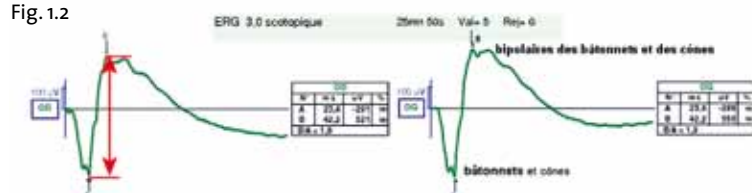


ERG spécifique des bâtonnets (ERG scotopique 0.01 = flash fortement atténué 25 dB)

Onde b : réponse des cellules bipolaires "ON" connectées aux bâtonnets.

Pas d'onde a : l'intensité du flash ne permet pas d'obtenir la réponse des photorécepteurs.

Fig. 1.2

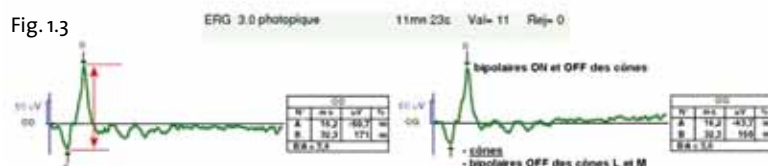


Réponse combinée des bâtonnets ++ et des cônes (ERG scotopique 3.0)

Onde a : reflète l'activité des photorécepteurs = bâtonnets essentiellement.

Onde b : cellules bipolaires des cônes et des bâtonnets.

Fig. 1.3

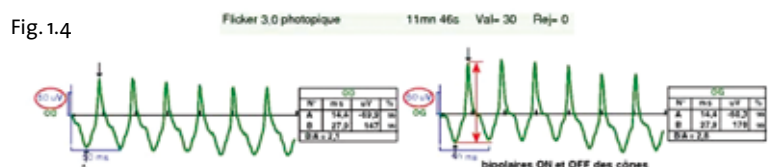


ERG spécifique des cônes : (ERG photopique 3.0)

Onde a : réponse des cônes ++ et des cellules bipolaires OFF connectées aux cônes (hyperpolarisation)

Onde b : réponse des cellules bipolaires "ON" ++ et des bipolaires "OFF" connectées aux cônes.

Fig. 1.4



ERG Flicker photopique : stimulation à haute fréquence temporelle. Réponse = sinusoïde.

Onde I : Amplitude de crête à crête. Réponse des bipolaires connectées aux cônes.

(¹) Stimulateur : coupole Monocolor
Électrodes : verres de contact
Diamètre pupillaire : 8 mm OD/OG
Bonnes conditions d'examen, yeux droit devant

Grille de lecture de l'électrorétinogramme

1. Les courbes

L'ERG par flashes traduit la réponse globale de la rétine (proportionnelle à l'étendue de la rétine stimulée). Il peut être normal dans les atteintes peu étendues de la rétine comme les maculopathies isolées (Stargardt par exemple), et plat dans les rétinites pigmentaires évoluées même si la fonction maculaire est préservée. Ce sont l'ERG multifocal et l'ERG par pattern qui permettront d'apprécier la fonction maculaire de façon objective.

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

- une déflexion négative : l'onde a mesurée du pied de l'onde à la ligne isoélectrique suivie ;
- d'une déflexion positive : l'onde b mesurée du creux de la déflexion négative au sommet de la déflexion positive.

La stimulation lumineuse entraîne une hyperpolarisation (négative) des photorécepteurs et des cellules bipolaires OFF et une dépolarisation (positive) des bipolaires ON.

2. Comment lire un ERG ? (tableau I)

>>> Évaluer l'allure globale de la courbe, puis la présence ou l'absence des différentes déflexions.

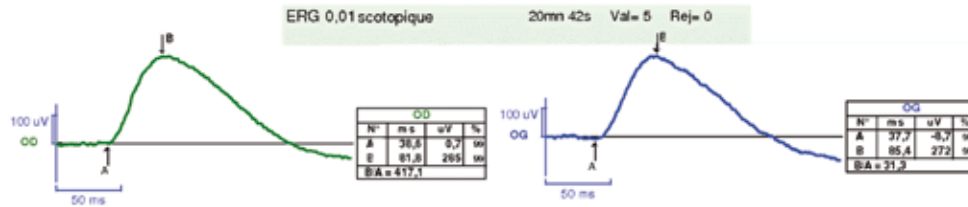
>>> Vérifier les observations de l'examineur concernant la dilatation pupillaire, la position du regard pendant l'enregistrement (1), ainsi que l'échelle utilisée.

>>> Se poser les questions suivantes :

1. Les composantes scotopiques sont-elles analysables (fig. 1.1 et fig. 1.2) ?
2. Les composantes photopiques sont-elles analysables (fig. 1.3 et fig. 1.4) ?
3. L'altération est-elle symétrique sur les deux yeux ?
4. La diminution d'amplitude concerne-t-elle les ondes a et b ou uniquement l'onde b ?
5. Y a-t-il des anomalies peu communes : retard majeur d'une déflexion, hyperamplitude ?

TABLEAU I : Comment lire les résultats d'un ERG normal ?

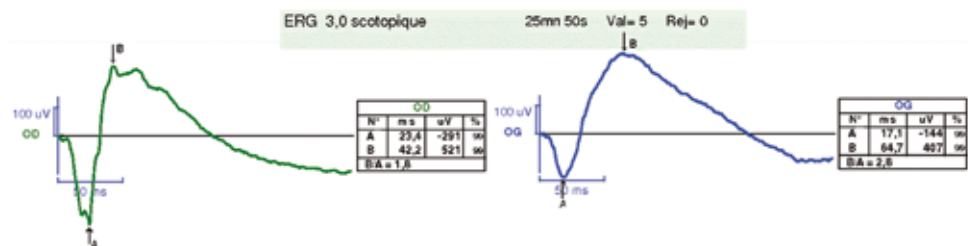
Atteintes du système photopique (cônes)



1. ERG spécifique des bâtonnets : (ERG scotopique 0.01)

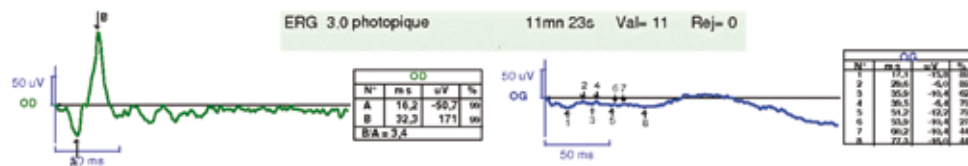
Onde b normale = réponse normale des bipolaires des bâtonnets.

(la réponse des photorécepteurs bâtonnets ne peut être mise en évidence avec ce type de stimulation, mais elle est obligatoirement normale sinon celle des bipolaires ne le serait pas).



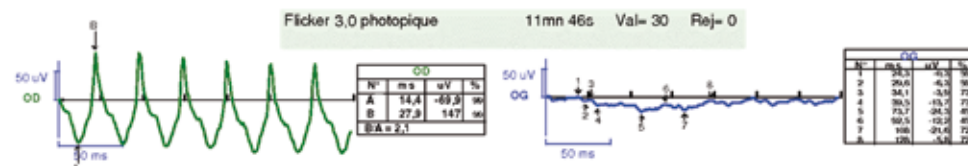
Réponse combinée des bâtonnets ++ et des cônes (ERG scotopique 3.0)

Onde a modérément diminuée d'amplitude = réponse des bâtonnets et pas des cônes. Cela confirme l'intégrité des bâtonnets.



2. ERG spécifique des cônes (ERG photopique 3.0) : Onde a non discernable : atteinte des cônes

et donc pas de réponse des cellules bipolaires connectées aux cônes => Onde b non discernable.



Réponse des bipolaires des cônes (ERG Flicker) tracé plat :

pas de réponse des cellules bipolaires connectées aux cônes. Cela confirme la pathologie des cônes.

TABLEAU II : Atteintes du système photopique (cônes) et orientations diagnostiques. Tracé du sujet normal en vert, du sujet atteint en bleu.

Étiologies des pathologies des cônes

Les composantes scotopiques de l'ERG sont normales ou subnormales.
Les composantes photopiques sont globalement diminuées d'amplitude ou non détectables.

1. Syndrome de dysfonction des cônes (non évolutif)

- Achromatopsie complète ou incomplète
- Oligocône trichromacie et bradyopsie (très rares)
- Dyschromatopsie congénitale

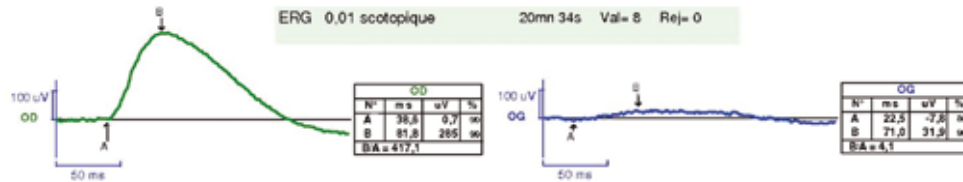
2. Dystrophie progressive des cônes.

3. Forme de début des dystrophies rétinienne mixtes de type cônes/bâtonnets.

LE DOSSIER

Les hérédo-dégénérescences rétiniennes

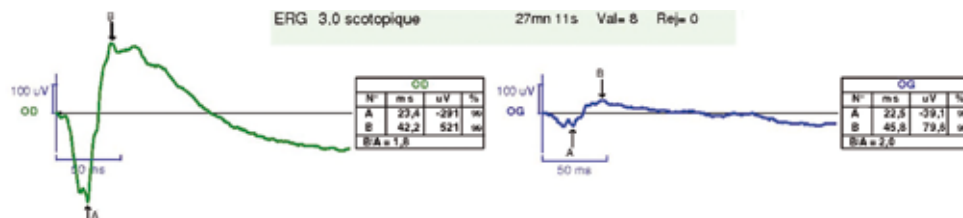
Atteintes prédominantes du système scotopique (atteintes bâtonnets-cônes)



1. Réponse spécifique des bâtonnets (ERG scotopique 0.01)

Tracé quasiment plat : pas de réponse des bipolaires des bâtonnets.

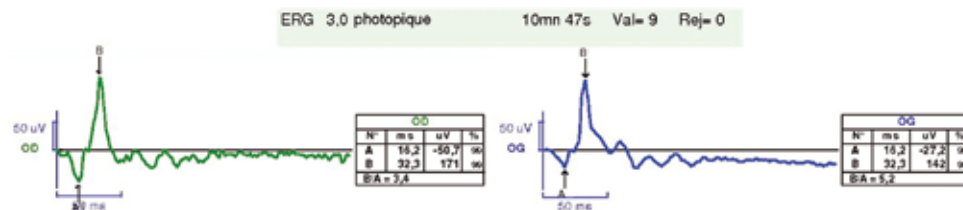
Les bâtonnets sont-ils normaux ? Impossible de répondre avec ce type de stimulation.



2. Réponse combinée bâtonnets-cônes (ERG scotopique 3.0)

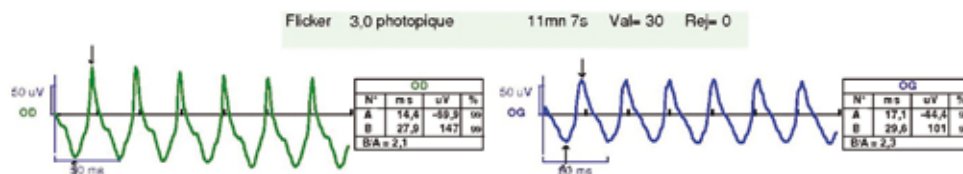
Altération globale de l'ERG : diminution majeure de l'onde a => Atteinte des bâtonnets.

La réponse enregistrée est-elle celle des cônes ? => cf. 3.



3. Réponse spécifique des cônes (ERG photopique 3.0). Ondes a et b modérément diminuées d'amplitude :

atteinte des cônes et donc réponse des bipolaires connectées aux cônes altérés, mais nettement *moindre que celle des bâtonnets* : *atteinte mixte de type bâtonnets-cônes*.



Réponse des bipolaires des cônes (ERG Flicker photopique) :

diminution modérée de l'amplitude des ondes I en raison du dysfonctionnement des bipolaires des cônes "ON".

TABLEAU III : Atteintes prédominantes du système scotopique (atteintes bâtonnets-cônes) et orientations diagnostiques. Tracé du sujet normal en vert, du sujet atteint en bleu.

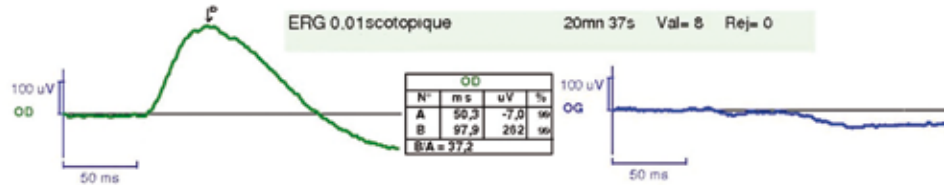
Étiologies des pathologies des bâtonnets

- Les composantes scotopiques de l'ERG sont globalement diminuées d'amplitude.
- Les composantes photopiques sont normales ou subnormales.

Forme de début des :

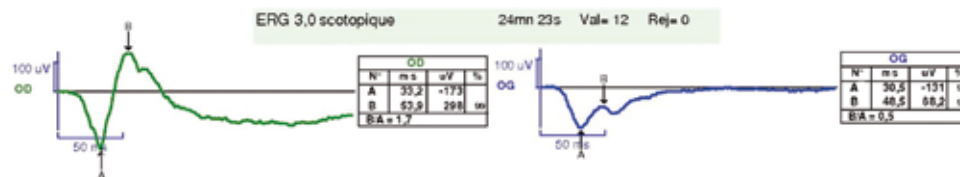
- Rétinites pigmentaires (dystrophies rétiniennes de type bâtonnets-cônes)
- Choroïdémie
- Atrophie gyrée

Pathologies des couches internes de la rétine

**1. ERG spécifique des bâtonnets** (ERG scotopique 0.01)

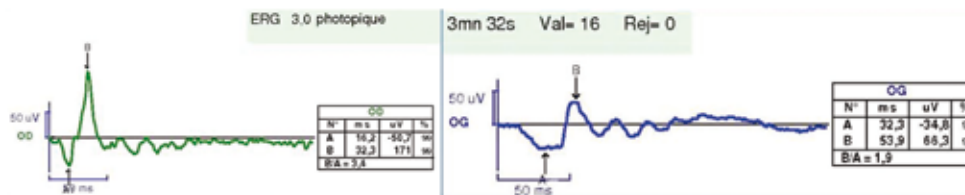
Tracé quasiment plat : pas de réponse des bipolaires des bâtonnets (ON)

Les bâtonnets sont-ils normaux ? Impossible de répondre avec ce type de stimulation.

**2. Réponse combinée bâtonnets-cônes** (ERG photopique 3.0)

Onde a normale : pas d'atteintes des bâtonnets.

Onde b de faible amplitude : altération de la réponse des bipolaires des bâtonnets (ON). Les cônes sont-ils normaux ?

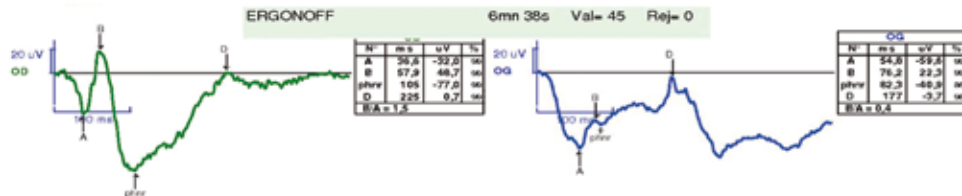
**3. Réponse spécifique des cônes** (ERG photopique 3.0)

Onde a normale (temps de culmination) : pas d'atteinte des cônes ni des bipolaires OFF (ou BPH).

Onde b : diminution d'amplitude par altération de la réponse des cellules bipolaires (ON dans ce cas).

4. Réponse des cellules bipolaires des cônes (ERG Flicker photopique)

Diminution modérée des ondes I : altération de la réponse d'une partie des cellules bipolaires (bipolaires ON dans ce cas).



Onde a normale : réponse des cônes. Onde b diminuée : atteintes des bipolaires ON. Onde d (réponse à l'arrêt du stimulus lumineux) normale : activité normale des bipolaires OFF.

TABLEAU IV : Pathologies des couches internes de la rétine (onde a normale, parfois large, d'aspect carré, onde b diminuée) et orientations diagnostiques. Tracé du sujet normal en vert, du sujet atteint en bleu. (Un exemple : dysfonctionnement des cellules bipolaires "ON", héméralopie congénitale complète ou CSNB1).

Étiologies des pathologies des couches internes de la rétine (cellules bipolaires)

– Rétinopathies héréditaires isolées :

- Héméralopie congénitale stationnaire (ou CSNB1 et 2)
- Rétinoschisis congénital lié à l'X

– Rétinopathies associées au mélanome (MAR)

– Ischémies rétinienne étendue (OACR, OVCR)

– Rétinopathies syndromiques :

- Céroïde lipofuscinose neuronale juvénile (JNLC 3) au début
- Myopathie de Duchène
- Syndrome de délétion 15q13.3
- Dégénérescence spino-cérébelleuse type II

LE DOSSIER

Les hérédo-dégénérescences rétiniennes

Pathologies mixtes cônes et bâtonnets

Les composantes de l'ERG sont globalement diminuées d'amplitude ou non détectables

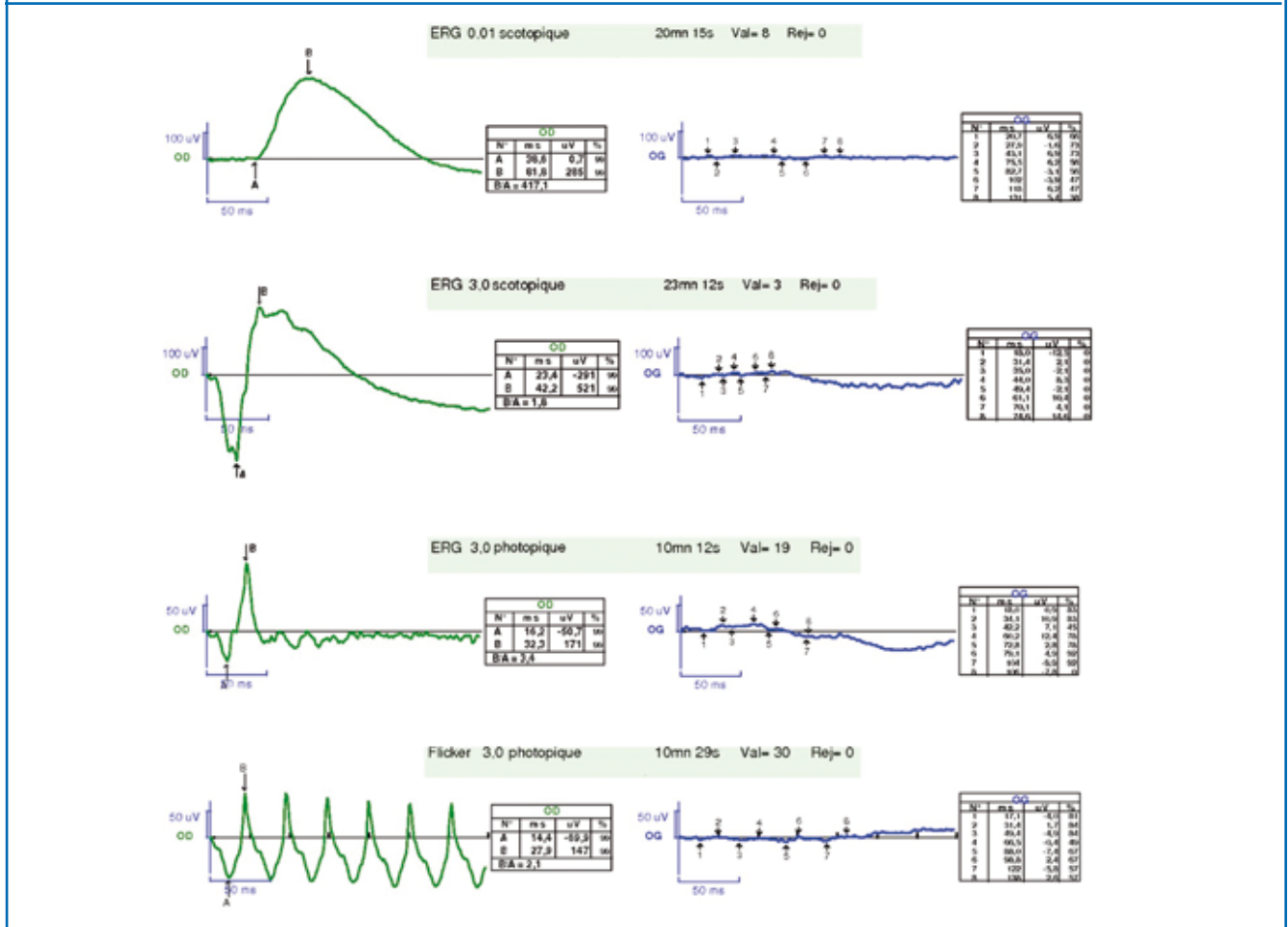


TABLEAU V : Pathologies des photorécepteurs et orientations diagnostiques. Tracé du sujet normal en vert, du sujet atteint en bleu.

Étiologies des atteintes mixtes cônes et bâtonnets

– Amauroses congénitales de Leber :

- isolées
- ou syndromiques :
 - › Neurométaboliques : (péroxydomopathies, formes évoluées des maladies lysosomales)
 - › Ciliopathies (syndrome de Joubert, syndrome de Senior-Loken)

– Dystrophies rétiniennes mixtes :

- isolées
- ou syndromiques : Bardet-Biedl, Usher

– Décollements de rétine, maladie de Birdshot à un stade évolué.

N.B. : Tous les enregistrements présentés dans ce texte ont été réalisés avec des électrodes actives cornéo-sclérale, recommandées par l'ISCEV. Avec des électrodes cutanées, l'ERG serait d'amplitude environ cinq fois plus petite.

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