



HAL
open science

Création d'une normalité de l'ERG scotopique ou étude de l'influence de l'intensité lumineuse sur l'amplitude et la latence des ondes " a " et " b " sur des patients sans pathologies rétiniennes

Camille Dichampt

► To cite this version:

Camille Dichampt. Création d'une normalité de l'ERG scotopique ou étude de l'influence de l'intensité lumineuse sur l'amplitude et la latence des ondes " a " et " b " sur des patients sans pathologies rétiniennes. Médecine humaine et pathologie. 2015. dumas-01238081

HAL Id: dumas-01238081

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01238081>

Submitted on 6 Jan 2016

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.



Distributed under a Creative Commons Attribution - NonCommercial - NoDerivatives 4.0 International License



DICHAMPT Camille

Mémoire de fin d'étude en vue de l'obtention du Certificat de
capacité d'Orthoptiste.

**Création d'une Normalité de l'ERG Scotopique ou Etude de
l'influence de l'intensité lumineuse sur l'amplitude et la latence
des ondes « a » et « b » sur des patients sans pathologies
rétiniennes.**



Service d'Ophtalmologie du Pr CHIAMBARETTA

CHU Gabriel Montpied de Clermont-Ferrand

Année 2011-2015

SOMMAIRE

- INTRODUCTION

- I) L'ERG et son application au système scotopique**

- A- La rétine, interface majeure dans la transmission des informations visuelles au cortex.

- A-1- Sectorisation, topographie et structure de la rétine**

- 1-1- La rétine centrale

- 1.1.1) *La fovéola*

- L'épithélium pigmentaire
- La couche des photorécepteurs
- La membrane limitante externe
- La couche nucléaire externe
- La couche pléxiforme externe
- La membrane limitante interne

- 1.1.2) *Le clivus*

- 1.1.3) *La région maculaire*

- 1-2- La rétine périphérique

- 1.2.1) *Topographie et structure*

- La couche des photorécepteurs
- La couche nucléaire externe
- La couche plexiforme externe
- La couche nucléaire interne
- La couche plexiforme interne
- La couche des cellules ganglionnaires
- La couche des fibres optiques
- La membrane limitante interne

- 1.2.2) *L'ora serrata ou extrême périphérie rétinienne*

- 1-3- La région péripapillaire

A-2- Anatomie neurosensorielle

2-1- Des cellules hautement spécialisées : les photorécepteurs

- L'expansion externe
- L'expansion interne
 - 2.1.1) *Caractéristiques des photorécepteurs*
- Des bâtonnets
- Des cônes
 - 2.1.2) *Propriétés des photorécepteurs*

2-2- Des cellules neurotransmettrices

- 2.2.1) *Les cellules bipolaires*
 - Morphologie
 - Différentes sortes de cellulaires bipolaires
 - Rôle des cellules bipolaires
- 2.2.2) *Les cellules horizontales*
 - Morphologie
 - Rôle des cellules horizontales
- 2.2.3) *Les cellules amacrines*
 - Morphologie
 - Rôle des cellules amacrines
- 2.2.4) *Les cellules de Müller*
 - Morphologie
- 2.2.5) *Les cellules ganglionnaires*
- 2.2.6) *Les cellules interpléxiformes*

2-3- Transmission de l'information lumineuse à travers la rétine et jusqu'au cortex visuel.

- 2.3.1) *La phototransduction*
 - Les pigments
 - Les événements photochimiques
 - Les événements biochimiques
- 2.3.2) *Conduction de l'information à travers la rétine*
 - Etage postréceptoral
 - Fonctionnement des cellules rétinienne
- 2.3.3) *Transmission à travers la voie optique sensorielle*
 - Le nerf optique
 - Le chiasma optique
 - Les bandelettes optiques
 - Le corps genouillé latéral
 - Les radiations optiques
 - Le cortex visuel

A-3- Deux systèmes complémentaires, le système photopique et le système scotopique

3-1- Le système photopique

3-2- Le système scotopique

■ **B – L'Electrorétinogramme**

B-1) Description et intérêt

1-1) Réalisation

- Stimulation
- Electrodes
- Méthodes de recueil

1-2) Intérêt de L'ERG

1-3) Un examen adapté à la particularité topographique de la rétine

B-2) Origine des ondes

2-1) Modélisation de Granit

2-2) Les ondes de L'ERG

- Les ondes principales : - a

- b

- b'

- c

- Les ondes surajoutées

2-3) Les ondes de L'ERG global, flash

- La rod response
- La mixed response
- La cone response

2-4) Les ondes de l'ERG local

2-4-1) les origines des ondes de l'ERG mf

- mise en activité initiale des cônes
- origine des ondes N1 et P1 de la kernel 1
- origine des ondes de la kernel 2

2-4-2) origine des ondes de l'ERG pattern

- mise en activité général du système des cônes
- origine des ondes P50 et N95

2-5) Fluctuations des ondes de l'ERG

2-5-1) Fluctuations avec l'ambiance

2-5-2) fluctuations avec le stimulus

- intensité du stimulus
- couleur du stimulus
- fréquence du stimulus

2-5-3) fluctuations dépendantes du patient

- Fluctuation avec l'âge
- Fluctuation avec la Longueur axiale
- Fluctuation avec le sexe

B-3) Des examens adaptés à la topographie et à la physiologie rétinienne

3-1) L'ERG flash, examen de toute la surface rétinienne et étude du fonctionnement du système scotopique.

3-1-1) Principe

3-1-2) Protocole standard

3-1-3) Recueil du signal

3-1-4) Traitement du signal

3-1-5) Caractéristiques des réponses

3-1-6) Normes des ondes de l'ERG flash

3-1-7) Conditions liées au sujet

- Diamètre pupillaire
- Symétrie des réponses OD-OG
- Amétropie
- Age

- Sexe
- Pigmentation du Fond d'œil

3-1-8) Interprétation des résultats

3-2) Les ERG multifocal et ERG pattern, reflet de l'état du système photopique

3-2-1) L'ERG multifocal, examen du pôle postérieur

- Principe
- Choix de la stimulation
- Fréquence temporelle d'alternance et niveau lumineux
- Condition de stimulation
- Condition de recueil et traitement du signal
- Représentation des résultats
- Interprétation des résultats

3-2-2) L'ERG Pattern, examen de la macula et des voies maculaires

- Principe
- Conditions de genèse de l'ERG Pattern
- ERG Pattern, témoin de la fonction maculaire

■ **C- Panorama des principales pathologies rétiniennes entraînant une dégradation du système scotopique et schématisation des réponses à l'ERG-flash.**

C-1) L'ERG-flash, étape primordiale dans le diagnostic des rétinopathies.

1-1) Lecture des réponses à l'ERG-flash

1-2) Altération des réponses de l'ERG-flash scotopique

C-2) Tableau des principales atteintes

2-1) Les rod-cone dystrophies

2.1.1) *La rétinopathie pigmentaire*

- Description et origines
- Manifestations de la rétinite pigmentaire
- Diagnostic de la rétinite pigmentaire
- Diagnostics différentiels

2-2) Les cone-rod dystrophies

- Généralités
- Signes cliniques
- Examens essentiels au diagnostic

2-3) L'Héméralopie

- Signes fonctionnels
- Classification des héméralopies congénitales stationnaires
- Physiopathologie des CSNB à fond d'yeux normaux
- Diagnostic différentiel
- Résultats Electrorétinographiques

II) Création de la normalité de l'ERG scotopique au CHU Gabriel Montpied : Etude de la variation des amplitudes et des latences des ondes « a » et « b » sur des patients sans pathologies rétiniennes pour différentes intensités lumineuses de stimuli.

■ A- Problématique

■ B- Méthode

B-1) Lieu

B-2) Participants

B-3) Critères d'inclusion et examens

■ C- Matériel

C-1) L'électrorétinogramme au CHU Gabriel Montpied

■ D- Résultats

■ E- Discussion

■ F- Conclusion

- CONCLUSION
- REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES
- REMERCIEMENTS
- ANNEXES

INTRODUCTION

La rétine est la membrane la plus interne du globe oculaire. C'est un tissu neurosensoriel capable de capter les rayons lumineux et de transmettre les informations visuelles à la voie optique sensorielle grâce aux différentes cellules qui la compose.

Ces informations qui vont cheminer à travers la voie dite rétino-géniculo-striée vont aboutir au cortex occipital. Le résultat étant la vision.

La rétine, ayant un très grand rôle dans la faculté de voir, dans le cadre d'une malvoyance, il est primordial de vérifier l'intégrité des différents composants de cette dernière.

C'est l'Electrorétinogramme qui permet cela. En effet il permet d'évaluer objectivement le fonctionnement des cellules de l'ensemble de sa surface en enregistrant les potentiels d'action des couches externes de la rétine visuelle lors de sa stimulation par des éclairs lumineux.

Il existe plusieurs sortes d'Electrorétinogramme, ce qui fait de ce dernier, un examen adapté à la topographie et à la physiologie rétinienne.

Dans le cadre de notre étude, nous étudierons surtout le comportement de la rétine et des cellules qui la compose en ambiance obscure à travers l'Electrorétinogramme par Flash. Nous nous appliquerons à choisir, via différents critères, des rétines normales et non pathologiques, afin d'établir une normalité des potentiels d'action recueillis lors de la stimulation par flash d'intensité croissante.

I) L'ERG et son application au système scotopique

A) La rétine, interface majeure dans la transmission des informations visuelles au cortex.

La rétine est une fine membrane tapissant la surface interne du globe, c'est un tissu neurosensoriel capable de capter les rayons lumineux et de transmettre les informations au système nerveux central.

Elle apparaît comme un disque d'environ 42mm de diamètre au niveau du méridien horizontal.

Sa partie photosensible s'étend de la papille à l'ora serrata ; au-delà, la rétine est dite aveugle.

La rétine comporte une série d'éléments cellulaires disposés en strates successives, on met en évidence 10 couches qui forment le tissu rétinien :

De l'extérieur, vers l'intérieur :

- L'épithélium pigmentaire
- La couche des articles externes des photorécepteurs
- La membrane limitante externe
- La couche nucléaire externe
- La couche plexiforme externe
- La couche nucléaire interne
- La couche plexiforme interne
- La couche des cellules ganglionnaires
- La couche des fibres nerveuses
- La membrane limitante interne

La rétine présente une sectorisation qui permet de mettre en évidence trois régions distinctes :

Le pôle postérieur (la région maculaire), la périphérie et la papille.

A1) Sectorisation, topographie et structure de la rétine [1], [2].

1.1) La rétine centrale

Elle est située au pôle postérieur de l'œil, entre les arcs formés par les artères temporales de la rétine.

Elle est nommée fovea et comprend trois parties :

- La fovéola, dépression centrale de 300microns de diamètre
- Le clivus qui forme un bourrelet autour de la fovéola
- La région maculaire

1.1.1) La fovéola

C'est la zone centrale de la fovea. Elle n'est pas composée des 10 couches de la rétine précédemment décrites, en effet, seules les couches externes sont présentes au niveau fovéolaire. De ce fait, on retrouve au niveau de la fovéola une rétine mince d'environ 130 microns d'épaisseur.

De l'extérieur vers l'intérieur, on trouve au niveau fovéolaire :

- L'épithélium pigmentaire

Description :

Il provient du feuillet externe de la cupule optique qui s'est peu développée.

C'est la couche la plus externe de la rétine qui s'étend de la papille jusqu'à l'ora serrata, où elle se prolonge par l'épithélium pigmenté du corps ciliaire.

Cette monocouche pigmentée, d'une épaisseur de 10 à 20 microns, est composée de cellules épithéliales de forme hexagonale, qui sont disposées en mosaïque régulière, et reposant sur une membrane basale, la membrane de Bruch.

La cellule épithéliale présente un pôle basal en regard avec la membrane de Bruch, et un pôle apical présentant de nombreuses franges s'insérant entre les articles externes des photorécepteurs (surtout les bâtonnets).

Au niveau de la fovéola, l'épithélium pigmentaire est formé de cellules plus hautes et moins larges qu'en rétine périphérique. Ces cellules sont très pigmentées à ce niveau.

Rôle :

Il joue le rôle d'écran plus ou moins opaque selon les degrés de pigmentation et est le siège d'échanges hydroélectriques et d'oxygène, par des phénomènes de transports passifs ou actifs. Ces échanges sont capitaux, car la rétine externe est sous la dépendance de la choriocapillaire.

L'épithélium pigmentaire a aussi un rôle dans la métabolisme de la vitamine A, en la stockant et en régénérant la rhodopsine après la photoréception. De plus, il permet la régénération des articles externes des photorécepteurs en les phagocytant.

➤ La couche des photorécepteurs

Comprise entre l'épithélium pigmentaire et la membrane limitante externe, elle est constituée par l'expansion externe des photorécepteurs.

Chaque cellule photoréceptrice présente en effet deux parties : une expansion externe et une expansion interne, séparées par la membrane limitante externe.

Chez l'Homme, on distingue deux types de photorécepteurs : les bâtonnets et les cônes.

Les cônes, étant les seuls présents au niveau de la fovéola, ils possèdent une expansion externe allongée, mince et cylindrique qui leurs confèrent un aspect de bâtonnets.

Cette couche, au niveau de la fovéola, présente une concentration en cônes de 150 000 par mm², cette concentration allant en diminuant vers la périphérie jusqu'à atteindre le nombre de 7 millions de cônes présents dans la rétine.

➤ La membrane limitante externe

Elle est située à la jonction des expansions externes et internes des photorécepteurs, à la base des myoïdes de ces derniers.

Il s'agit surtout d'une zone d'adhérence entre les articles internes des photorécepteurs et les cellules de Müller.

➤ La couche nucléaire externe

Elle est constituée des expansions internes des photorécepteurs et par quelques corps cellulaires des cellules de Müller, elle est aussi appelée couche granuleuse externe.

Au niveau de la fovéola, elle est formée des noyaux des cônes centraux, qui s'étagent en 3 ou 4 couches.

➤ La couche pléxiforme externe

En rétine moyenne, elle est constituée principalement par des synapses entre les photorécepteurs et les cellules bipolaires. En outre, elle contient les prolongements cytoplasmiques des cellules de Müller et des cellules horizontales.

On peut schématiquement diviser en trois parties l'organisation du complexe synaptique des bâtonnets et des cônes :

- La zone présynaptique : elle correspond aux fibres internes des photorécepteurs et à leur terminaison : sphérule et pédoncule contenant les vésicules présynaptiques. Elle est formée par les dendrites des cellules bipolaires et horizontales.
- La synapse ou zone synaptique est large de 100 à 150 microns.

Au niveau de la fovéola, cette couche est très mince et formée par les expansions internes des cônes. Ces expansions sont dirigées obliquement vers le clivus, de telle manière que les pédoncules des cônes sont rejetés latéralement par rapport à leur noyau. De ce fait il n'y a pas de synapses au niveau de la fovéa.

➤ La membrane limitante interne

Elément le plus interne de la rétine, c'est une véritable membrane, épaisse de 0.2 à 1 microns .

Au niveau de la fovéola, elle y est très mince et sans adhérence de fibrilles vitéennes.

1.1.2) Le clivus

Il forme une berge très épaisse, atteignant 410 microns en nasal. Histologiquement on retrouve les 10 couches précédemment citées.

Les cellules photocompositeurs sont essentiellement des cônes, les premiers bâtonnets étant visibles a 250 microns du centre de la fovéola.

C'est au niveau du clivus que s'effectue les synapses des cônes centraux et des bipolaires, et entre cellules bipolaires et ganglionnaires. Ainsi l'influx lumineux perçu par un cône central est transmis par une cellule bipolaire et une cellule ganglionnaire situées au niveau du clivus.

1.1.3) La région maculaire

Formée par la fovéola, les régions para et péri-fovéales entourant la fovéa.

1.2) La rétine périphérique

Elle est classiquement divisée depuis Duke-Elder en 4 zones :

• La périphérie proche

Au contact du pôle postérieur, elle s'étend sur 1,5 mm.

• La périphérie moyenne

Elle mesure 3 mm.

• La périphérie éloignée

Elle s'étend sur 9 à 10 mm du côté temporal et 16 mm du côté nasal.

- L'ora serrata ou extrême périphérie

Elle mesure 2,1 mm en temporal et 0,8 mm en nasal.

Ainsi, on retrouve chez l'Homme, une rétine de 41.5mm de longueur dans le sens horizontal, de 41mm dans le sens vertical et une surface de 883mm², la partie temporale en représentant 41%.

1.2.1) Topographie et structure.

Au niveau de sa périphérie la rétine se compose des 10 couches précédemment décrites.

Cependant leur forme et leur composition diffère quelque de celle des couches présentes au niveau de la fovea du fait de leur différence de rôle au niveau visuel.

Ainsi, on va retrouver peu de changement au niveau de l'épithélium pigmentaire et de la membrane limitante externe mais on va également voir l'apparition d'autres couches, les couches internes de la rétine, et le changement d'organisation de celles précédemment décrites.

➤ La couche des photorécepteurs

Si, au niveau de la foveola seul les cônes sont présents dans cette couche, c'est à 500 microns de cette dernière que vont apparaître les bâtonnets, cellules photosensibles prédominantes en rétine périphérique.

Ils existent au nombre de 120 millions et atteignent leur concentration maximale à 5mm de la fovéola.

Les bâtonnets présentent relativement peu de variations entre eux, si ce n'est des variations de taille : 60 microns au centre et 40 microns en périphérie.

➤ La couche nucléaire externe

En périphérie rétinienne, cette couche est composée des expansions internes de bâtonnets et par quelques corps cellulaires des cellules de Müller.

➤ La couche plexiforme externe

Épaisse de 2microns en rétine moyenne, son épaisseur diminue en extrême périphérie.

Elle est constituée principalement par des synapses entre les photorécepteurs et les cellules bipolaires. En outre, elle contient les prolongements cytoplasmiques des cellules de Müller et des cellules horizontales.

Chaque bâtonnet est connecté à plusieurs cellules bipolaires car le sphèreule, terminaison axonique du bâtonnets, est une zone dilatée dont la partie invaginée peut recevoir deux à sept dendrites issues des cellules bipolaires et horizontales.

➤ La couche nucléaire interne

Encore dénommée granuleuse interne, elle contient les corps cellulaires de 4 types de cellules ; les cellules bipolaires, les cellules horizontales, les cellules amacrines et les cellules de Müller.

Cette couche n'existe pas au niveau de la fovéola.

Ces noyaux, étagés sur 4 à 10 couches lui confèrent une épaisseur moyenne de 35 à 40 microns, cette épaisseur diminue en périphérie.

➤ La couche plexiforme interne

Absente au niveau de la fovéola, son épaisseur moyenne est de 20 à 30 microns.

Plus lâche que son homologue externe, elle est également une zone de synapses entre les cellules bipolaires, les cellules ganglionnaires et les cellules amacrines.

D'après Limon, cette couche comporte 2100000 contacts synaptiques par mm².

Ces synapses unissent les axones des cellules bipolaires et les dendrites ou les corps cellulaires des cellules ganglionnaires et amacrines.

➤ La couche des cellules ganglionnaires

Egalement absente au niveau de la fovéola, son épaisseur est maximale au niveau du clivus où elle atteint 80 microns. Son épaisseur diminue ensuite en rétine moyenne.

La cellule ganglionnaire est un neurone présentant des dendrites qui s'étendent latéralement. Le corps cellulaire se situe dans la couche plexiforme interne. L'axone très long va former la couche des fibres optiques

➤ La couche des fibres optiques

Constituée par les axones des cellules ganglionnaires, son épaisseur augmente de la périphérie vers la papille, y atteignant 30 microns. Elle est également absente de la fovéola.

Les axones des cellules ganglionnaires sont appelées fibres optiques. Ces dernières, non myélinisées et épaisses de 3 à 5 microns, convergent vers la papille. Elles sont entourées par les expansions des cellules de Müller et par les cellules gliales.

Ces fibres vont en grande majorité au corps genouillé latéral du thalamus.

Les fibres optiques sont disposées en faisceaux.

Celles issues de la rétine nasale ; gagnent directement la papille ; il en est de même pour celles issues de la moitié nasale de la fovéa qui forment le faisceau interpapillo-maculaire.

Les fibres issues de la rétine temporale gagnent la papille en suivant un trajet arciforme.

Celles de l'hémirétine supérieure forment un arc concave en bas au-dessus de la fovéa et celles de l'hémirétine inférieure, un arc concave en haut au-dessous de la fovéa.

Au total, 1.2 millions de fibres optiques vont constituer le nerf optique. Ces fibres transportent les influx nés dans 120 millions de bâtonnets et 7 millions de cônes. Il existe donc à ce niveau une concentration réelle de l'information visuelle.

➤ La membrane limitante interne

Élément le plus interne de la rétine, c'est une véritable membrane. Elle reste séparée des pieds des cellules de Müller, très jointifs, par un espace clair.

Rapports internes de la membrane limitante interne :

au contact du vitré, elle répond à la base du vitré en avant et à la hyaloïde postérieure en arrière.

La base du vitré représente une des adhérences les plus importantes du vitré.

La hyaloïde postérieure contient des fibrilles vitréennes qui peuvent venir adhérer à la membrane limitante interne, voire la traverser et venir au contact des cellules de Müller. Ainsi, elles constituent des adhérences vitréo-rétiniennes, qui sont plus importantes au niveau de la base du vitrée, autour de la papille, de la macula et au niveau de certains vaisseaux.

1.2.2) L'Ora serrata ou extrême périphérie rétinienne

Elle est située à 6,5 mm du limbe sur le méridien temporal et à 5,7 mm sur le méridien nasal. Elle tranche par sa couleur blanche, comparée à la couleur brune de la pars plana du corps ciliaire.

Elle se présente comme une ligne festonnée composée de dents et de baies. Les capillaires rétiniens s'arrêtent avant l'ora serrata. Cette région de l'ora serrata est en rapport avec la base du vitré qui la déborde en avant et en arrière. La base du vitré s'étend entre une limite antérieure fixe, située au milieu de la pars plana, et une limite postérieure variable, reculant avec l'âge, toujours située en arrière de l'ora serrata. Elle représente une zone d'adhérence majeure entre vitré, rétine et corps ciliaire.

1.3) La région péripapillaire

Il s'agit du point d'origine du nerf optique, où convergent toutes les fibres optiques issues des cellules ganglionnaires. C'est une zone ovale, à grand axe vertical, son centre se situe en dedans (4mm) et légèrement au-dessus (0.8mm) de la fovéola. Elle apparaît jaune clair au fond d'œil et ses limites sont le plus souvent nettes.

Elle est creusée d'une excavation plus ou moins importantes selon les individus, et qui constitue l'excavation physiologique

A-2) Anatomie neurosensorielle [1], [2], [3], [4], [5]

2.1) Des cellules hautement spécialisées, les photorécepteurs

Dans la rétine humaine il existe deux types de photorécepteurs dont le nom dérive de leur aspect morphologique : les cônes et les bâtonnets.

Leur distribution est hétérogène, et la densité relative de chacun de ces éléments correspond à la sectorisation. Ce sont les cellules rétinienne responsable de la réception de la lumière.

Les cônes et les bâtonnets ont une morphologie grossièrement identique, ils présentent deux parties : l'expansion externe et l'expansion interne.

➤ L'expansion externe

Elle présente trois parties distinctes :

- L'article externe
- Le cil connecteur
- L'article interne

Morphologiquement différente pour les cônes et les bâtonnets, l'expansion externe se présente comme une tige cylindrique, longue et mince pour les bâtonnets.

Pour les cônes elle présente des variations suivant leur situation ; les cônes fovéolaires ressemblent aux bâtonnets, ils sont longs de 70 à 80 microns et étroits (2 microns) ; les cônes extrafovéolaires ont un article externe plus court (30 microns) que celui des bâtonnets, plus trapu et de forme conique. En extrême périphérie les cônes sont rudimentaires avec un article externe extrêmement réduit voire inexistant.

→ L'article externe des photorécepteurs :

Pour les bâtonnets, ils sont cylindriques, de 28 microns de long pour 2 microns de diamètre, c'est à son niveau que s'effectue la photoréception.

Ils sont constitués par un empilement de 600 à 1000 disques, régulièrement disposés, entourés par la membrane cellulaire.

Chaque disque est constitué par deux membranes qui se continuent l'une et l'autre latéralement ; chaque membrane est formée d'une couche lipidique et d'une couche protéique et supporte les molécules de rhodopsine, élément chimique réagissant à la lumière. Ainsi formé, chaque disque a une épaisseur moyenne de 225 microns.

Quelque soit leur forme, les cônes se distinguent des bâtonnets par l'absence d'encoche latérale au niveau des disques et par l'absence de rhodopsine (photopigment propre aux bâtonnets).

Mais, ils présentent des photopigments caractérisant les trois types de cônes existant.

→ Le cil connecteur :

Etroite portion reliant article externe et interne, il mesure 0.5 microns de long. Il est constitué de microtubules, prenant naissance sur un corpuscule basal, situé dans l'ellipsoïde de l'article interne, et qui vont s'épanouir en éventail dans l'article externe.

→ L'article interne :

Il comporte deux parties :

- L'ellipsoïde en dehors, caractérisé par la présence en grand nombre de mitochondries.
- Le myoïde en dedans, pauvre en mitochondries, mais riche en ribosomes et en reticulum endoplasmique.

Ces expansions externes des photorécepteurs sont en contact avec l'épithélium pigmentaire, et sont enveloppées par une substance fondamentale, véritable matrice interphotorécepteurs.

➤ L'expansion interne des photorécepteurs

Pour les bâtonnets, la fibre externe est une courte portion de cytoplasme.

Le corps cellulaire contient le noyau, arrondi, de 5.5 microns de diamètre.

La fibre interne est en fait un véritable axone se terminant par une portion enflée : le sphérule.

De structure sensiblement identique, l'expansion interne des cônes se caractérise par un noyau plus gros (7 microns) , une fibre interne plus large dont l'extrémité plus massive constitue le pédoncule du cône. Enfin, au niveau de la fovéola, la fibre interne, longue, se couche latéralement et son pédoncule se trouve décalé par rapport au corps cellulaire : c'est la fibre de Henle.

L'agencement des noyaux des photorécepteurs rend compte des différences d'épaisseur de cette couche nucléaire externe : 50 microns au niveau de la fovéa, alors qu'en périphérie elle a une épaisseur moyenne de 22 microns.

2.1.1) Caractéristiques des photorécepteurs

➤ Caractéristiques des bâtonnets :

La région périphérique renferme peu de cônes et d'avantage de bâtonnets. Ceux-ci sont plus nombreux que les cônes et sont absents de la région fovéale. Leur densité est maximale à environ 20 degrés d'excentricité. Leur courbe de sensibilité spectrale se situe entre celle des cônes S et M (pic à 505nm).

Ils réalisent une large sommation spatiale en convergeant sur les mêmes éléments postsynaptiques (cellules bipolaires), signant une mauvaise résolution spatiale et de ce fait une faible acuité visuelle.

Les bâtonnets sont plus adaptés au travail dans de faibles niveaux d'intensité lumineuse et en particulier à la détection des variations de luminance.

Ils sont assimilés à des détecteurs de photons de très grande sensibilité (100 fois plus sensibles que des cônes), et sont capables de générer un photocourant détectable lorsqu'un seul photon est absorbé par une molécule de rhodopsine.

Ils sont le point de départ de la vision scotopique et le support de la détection du mouvement.

➤ Caractéristiques des cônes :

Ils sont nombreux et leur densité est nettement plus importante au niveau de la fovéa.

Les cônes sont loin de converger sur un même neurone postsynaptique, mais divergent sur plusieurs cellules bipolaires. Cette particularité connexionnelle, associée au fait que les cônes sont très serrés en une fine maille hexagonale dans la rétine centrale, suggère que l'échantillonnage spatial est un aspect important du codage visuel.

Les cônes sont ainsi le support de la vision centrale, et à l'origine d'une bonne acuité visuelle. Ils sont les acteurs de la vision photopique car répondent à des niveaux de luminance qui saturent le bâtonnet.

On distingue trois types de cônes dans la rétine humaine, selon la sensibilité spectrale et en fonction du photopigment présent dans la membrane discale de leur segment externe :

- Les cônes S ou bleus avec un maximum d'absorption dans les courtes longueurs d'onde : environ 430nm.
- Les cônes M ou vert à 535nm
- Les cônes L ou rouges à 565nm

2.1.2) Propriétés des photorécepteurs

➤ Etats électriques des photorécepteurs :

Ce sont des cellules réceptoriales dont l'excitation par un photon incident va entraîner une variation de potentiel de membrane par modifications des charges ioniques de part et d'autre de celle-ci.

- En ambiance scotopique, la cellule photoréceptrice est dépolarisée de -30mV . Cette dépolarisation est due à la perméabilité membranaire aux ions Na^+ , ayant pour conséquences la libération d'un neurotransmetteur, le glutamate, au niveau de sa terminaison synaptique.
- En ambiance photopique, l'imperméabilité membranaire due à la fermeture des canaux à Na^+ , provoque une hyperpolarisation (-60mV), et l'arrêt de la libération du neurotransmetteur. Cette hyperpolarisation se transmet le long de l'article interne du photorécepteur et constitue le potentiel tardif de récepteur.

L'existence de synapses électriques de type gaps-jonctions entre les photorécepteurs permet par la diffusion des charges une certaine sommation spatiale.

La première étape de la perception visuelle se situe au niveau des photorécepteurs rétiniens : les cônes et les bâtonnets.

2.2) Des cellules neurotransmettrices

2.2.1) Les cellules bipolaires

Ce sont des interneurons qui assurent la transmission de l'influx nerveux issu des photorécepteurs vers les cellules ganglionnaires.

➤ Morphologie :

Situées à la partie moyenne de cette couche, elles présentent des dendrites situées dans la couche plexiforme externe, un corps cellulaire avec un noyau arrondi et un axone court qui pénètre dans la couche plexiforme interne.

➤ Différentes sortes de cellules bipolaires :

Il en existe de nombreux types divisés en deux grandes classes ; les cellules bipolaires des bâtonnets et les cellules bipolaires des cônes.

Elles reçoivent toutes leurs signaux d'entrée des bâtonnets et des cônes respectivement, pour transférer au niveau de la couche plexiforme interne aux cellules amacrines et aux cellules ganglionnaires.

Il existe deux grands groupes de cellules bipolaires :

- Les cellules bipolaires diffuses qui collectent les signaux convergents de nombreux cônes, et les cellules bipolaires naines qui ne sont reliées qu'à un seul cône.
- Les cellules naines ont deux modes de contacts synaptiques avec les bâtonnets ; les cellules naines invaginées ont un contact synaptique qui se fait à l'intérieur du pied du cône, et les cellules naines superficielles ou aplaties qui présentent un contact superficiel dans la région immédiatement voisine de la synapse.

➤ Rôle des cellules bipolaires :

A ces deux grandes classes anatomiques de cellules bipolaires correspond assez bien une dichotomie fonctionnelle fondamentale entre deux classes : celles à centre ON, et celles à centre OFF.

Les deux types de cellules présentent une organisation concentrique de leurs champs récepteurs, et les deux zones du champ récepteur sont antagonistes.

L'ensemble des photorécepteurs fonctionnellement liés à une cellule bipolaire donnée constitue son champ récepteur et représente la zone de la rétine dont les modifications d'éclaircissements entraînent des variations d'activité dans la bipolaire.

Lorsque la lumière tombe sur les photorécepteurs situées au centre du champ récepteur, les cellules bipolaires OFF directement liées à ces photorécepteurs sont hyperpolarisées, les bipolaires ON dépolarisées.

Lorsque le pourtour est illuminé, apparaît une réponse de sens opposée : les bipolaires ON hyperpolarisées, les bipolaires OFF dépolarisées. En d'autres termes lorsque la stimulation du centre polarise une cellule bipolaire dans une direction, la stimulation du pourtour polarise la

même bipolaire dans la direction opposée. Cet aspect fonctionnel est lié à l'action des cellules horizontales, électriquement couplées entre elles, et qui agissent en rétroaction sur les photorécepteurs.

Pour conclure, les cellules bipolaires sont de vrais détecteurs de contrastes, la bipolaire ON mesurant les contrastes positifs, la bipolaire OFF les contrastes négatifs. Elles utilisent le glutamate comme neurotransmetteur.

2.2.2) Les cellules horizontales

Ce sont également des interneurons, il en existe de plusieurs types qui se différencient de par leur forme et le type de leurs relations synaptiques.

Leur corps cellulaire se situe à la partie externe de la couche nucléaire interne, leur cytoplasme est difficile à différencier de celui des cellules bipolaires, sauf par la présence du cristalloïde de Kolmer.

➤ Morphologie :

Généralement aplaties, elles envoient leurs dendrites et un axone long atteignant parfois 1mm dans la couche plexiforme externe.

D'après Missoten, les dendrites ne s'articulent qu'avec les cônes au niveau des triades, cependant elles reçoivent des signaux présynaptiques d'autres cellules horizontales et par des cellules bipolaires des bâtonnets.

➤ Rôle des cellules horizontales :

On admet que les cellules horizontales participent à la génération du pourtour du champ récepteur des cellules bipolaires, par le recrutement d'autres photorécepteurs hors de l'arborisation dendritique de la bipolaire.

Leur neurotransmetteur est le GABA.

2.2.3) Les cellules amacrines

Elles présentent une grande diversité morphologique, connexionnelle, et biochimique. On en dénombre une quarantaine.

➤ Morphologie :

Leur corps cellulaire a un noyau dentelé qui est situé dans la partie interne de la couche nucléaire interne.

Leurs prolongements dendritiques se dirigent vers la couche plexiforme interne où ils entrent en contact synaptique avec les cellules bipolaires et ganglionnaires.

➤ Rôle des cellules amacrines

Ce sont des cellules d'association.

On note deux fonctions principales de ces cellules.

Tout d'abord une action entre les cellules bipolaires et les cellules ganglionnaires, en interrompant l'action excitatrice soutenue des cellules bipolaires sur les cellules ganglionnaires, par le biais d'un microcircuit synaptique en retour.

Elles permettent ainsi la transformation d'une modulation d'amplitude en modulation de fréquence, permettant aux cellules ganglionnaires de transmettre le message à distance.

L'autre action de certaines cellules amacrines est observée au niveau des cellules bipolaires à bâtonnets. Les cellules bipolaires à bâtonnets ne sont que du type ON. Afin qu'elles puissent intervenir dans la voie OFF, certaines cellules amacrines, par le biais d'une synapse électrique, vont relier une cellule bipolaire ON à une bipolaire à bâtonnets OFF. Les deux voies restent indépendantes, grâce aux cellules amacrines, cependant, leurs raccords permettent à la fois l'inhibition dans la voie OFF et l'excitation dans la voie ON.

Les voies ON et OFF sont transmises des cellules bipolaires aux cellules ganglionnaires selon une disposition anatomique donnée, et ce jusqu'au cortex visuel primaire.

2.2.4) Les cellules de Müller :

Principales cellules gliales de la rétine, elles assurent un rôle de soutien et de cohérence des autres cellules rétinienne dans toute l'épaisseur rétinienne, de la couche des photorécepteurs à la membrane limitante interne.

➤ Morphologie :

Du côté externe elles présentent des digitations fines qui entourent l'article interne des photorécepteurs ; ce sont des fibres en panier.

Les zonulae occulentes qui unissent cellules de Müller et articles internes constituent la membrane limitante externe.

Du côté interne, les pieds de ces cellules, unis entre deux par des jonctions, reposent sur la membrane limitante interne.

Entre ces deux extrémités, le cytoplasme de ces cellules envoie des expansions qui comblent tous les espaces laissés libres par les autres cellules, participant ainsi à la constitution des deux couches plexiformes, à celle des fibres optiques et des deux couches nucléaires.

2.2.5) Les cellules ganglionnaires

Les cellules ganglionnaires sont les voies finales communes du réseau rétinien par lesquelles les messages sont acheminés aux centres supra rétiniens.

Les cellules ganglionnaires répondent aux variations de luminance ou de chrominance par une forte augmentation de la fréquence de décharge des potentiels d'action pendant les cent premières millisecondes qui suivent le changement de contraste. C'est le caractère transitoire de cette réponse des cellules ganglionnaires qui explique que la stabilisation expérimentale de l'image sur la rétine fait disparaître toute sensation visuelle au bout de quelques millisecondes.

Les cellules ganglionnaires se distinguent selon :

- L'organisation de leur champs récepteur (cellules centre ON ou OFF)
- La linéarité de la réponse au contraste de luminance (cellules X et Y)

Elles possèdent trois modalités de réponses réactionnelles à un échelon de lumière auxquelles correspondent les trois types de cellules ganglionnaires :

- Les ganglionnaires « On » qui répondent à l'établissement du stimulus (20%)
- Les ganglionnaires « Off » qui répondent à l'extinction du stimulus (30%)
- Les ganglionnaires « On-Off », répondant à la fois à l'établissement et à l'extinction du stimulus (50%)

Les champs récepteurs sont organisés concentriquement de sorte qu'une cellule ganglionnaire répondant selon « On » par éclaircissement au centre du champ, répondra selon « Off » pour une stimulation périphérique. Il existe également une zone inhibitrice autour du champ récepteur d'action. On retrouvera deux types de champs récepteurs : ceux à centre « On » et périphérie « Off », et inversement. C'est l'antagoniste « On-Off ».

Les cellules ganglionnaires ont deux manières de coder les évolutions temporelles du stimulus.

Il existe :

- **Les ganglionnaires X (naines)**, se comportant comme des éléments toniques répondant pendant toute la durée d'application du stimulus, elles seraient des analyseurs de contrastes spatiaux, de forme et de couleur.
Elles sont de petite taille, avec un petit champ récepteur, à vitesse de conduction lente et ne se rendent pratiquement qu'au corps genouillé latéral. Elles sont plus nombreuses dans la fovéa.
Elles constituent l'intégralité de la voie parvocellulaire et la plus grande partie de la voie magnocellulaire.
- **Les ganglionnaires Y (parasols)**, phasiques, ne répondent qu'à des variations temporelles du stimulus, elles seraient des détecteurs de mouvements et des caractéristiques temporelles du stimulus.
Elles sont de grande taille, à vitesse de conduction rapide, et nombreuses hors de la macula.
Elles constituent une partie de la voie magnocellulaire.

- **Les ganglionnaires W (bistratifiées)**, les unes toniques, les autres phasiques, sont petites et de vitesse de conduction plus faible que pour X et Y. Leur localisation est à dominante centrale et leur proportion dans la rétine est de 40%.

L'information converge par les cellules ganglionnaires vers la papille, le prolongement des cellules ganglionnaires formant le nerf optique, pour atteindre les centres de traitement corticaux.

2.2.6) Les cellules interplexiformes

Les cellules interplexiformes sont des interneurons qui ont été identifiés beaucoup plus récemment. Ce sont des cellules de petite taille.

Leurs corps cellulaires se situent au niveau de la couche plexiforme interne, elles envoient des prolongements au niveau de la couche plexiforme externe où elles ont des contacts avec les cellules bipolaires et les cellules horizontales. Elles semblent servir d'intermédiaire entre les deux niveaux.

Elles sont postsynaptiques aux cellules amacrines et sont présynaptiques aux cellules bipolaires et horizontales chez certaines espèces.

2.3) Transmission de l'information lumineuse à travers la rétine et jusqu'au cortex visuel

Les photons (lumière) qui arrivent sur la neurorétine, initient une activité électrophysiologique transmise le long des voies visuelles jusqu'aux centres cérébraux pour aboutir à la perception.

La première étape de cette transformation est la phototransduction. Elle se réalise après capture des photons par les photopigments des bâtonnets et des cônes. Ses mécanismes sont mieux connus pour le bâtonnet que pour le cône.

2.3.1) La phototransduction

➤ Les pigments

Les photons lumineux sont captés par des molécules de photopigments qui changent de conformation ; ils déclenchent une cascade à l'origine de signaux électrophysiologiques.

Les propriétés des photopigments sous-tendent celles des photorécepteurs.

- Energie seuil des photopigments

- Seuil absolu pour les bâtonnets

La rhodopsine est capable d'absorber des lumières de très faibles énergies correspondant, à la limite, à un ou deux photons arrivant sur un bâtonnet : c'est le seuil lumineux absolu. Le temps de latence de la variation seuil de polarisation du bâtonnet est de l'ordre de 300 ms

Cette propriété fait des bâtonnets les détecteurs des très faibles et faibles intensités lumineuses ou niveaux lumineux scotopiques. La sensation est uniquement en nuance de gris.

- Seuil mésopique pour les cônes

Il faut une énergie 1000 fois supérieure à celle du seuil absolu (c'est-à-dire correspondant à des niveaux lumineux mésopiques) pour que les photons soient captés par les photopigments des cônes. Le temps de latence de la variation de polarisation du cône est de l'ordre de 70 ms, beaucoup plus court que celui du bâtonnet.

Cette différence de seuil est liée aux caractéristiques biochimiques de leur protéine G respective (transducine) qui sont différentes.

Ce n'est qu'à partir de niveaux énergétiques 10^7 fois supérieurs au seuil absolu et correspondant à des valeurs proches de 10 cd/m^2 (c'est-à-dire à des niveaux lumineux photopiques) que les photons lumineux absorbés par les trois types de cônes sont à l'origine d'une sensation colorée.

➤ Les évènements photochimiques

La rétine capte et absorbe tous les photons incidents, quelque soit leur longueur d'onde. Cette absorption s'effectue grâce à un photopigment présent au niveau de l'article externe du photorécepteur ; il s'agit de la rhodopsine pour les bâtonnets.

La rhodopsine est constituée par l'association d'une protéine, l'opsine, et d'un groupement chromophore, l'isomère 11-cis du rétinol (coenzyme dérivée de la vitamine A)

La liaison associant opsine et 11-cis rétinol a des conséquences majeures en photochimie visuelle.

Cette association permet tout d'abord l'absorption du photon et l'isomérisation de son groupement chromophore. La combinaison entre ces deux entités n'est possible que si le rétinol est sous la conformation géométrique 11-cis.

La rhodopsine est une molécule très photosensible, et l'absorption d'un photon est efficace en moyenne une fois sur deux tandis que l'isomérisation spontanée reste extrêmement rare.

La sensibilité spectrale des cônes nécessite un mécanisme un mécanisme spectral au niveau de ce photopigment qu'ils renferment.

A l'image de la rhodopsine pour les bâtonnets, les cônes renferment dans leurs articles externes des molécules protéiques complexes et des groupements chromophores spécifiques.

- La phototransduction est amorcée par l'isomérisation du photopigment

L'énergie absorbée est suffisante pour faire passer le rétinol de sa forme 11-cis à sa forme tout-trans.

L'association opsine-tout-trans-rétinol n'est plus possible, et cette liaison s'hydrolyse, c'est le stade de la photoisomérisation.

La photoisomérisation présente plusieurs stades, chaque stade produisant un photoproduit intermédiaire de conformation différente de l'opsine.

L'isomérisation est le premier événement biochimique constituant la phototransduction, de là, va découler des réactions biochimiques en cascade.

➤ Les événements biochimiques

La transduction visuelle a lieu en totalité dans le segment externe du photorécepteur, celui-ci constitue la machinerie métabolique de la cellule.

Le segment externe est riche en acide guanylique (GMPc), ainsi qu'en photodiesterase (PDE) spécifique du GMPc et activée par la lumière

- Les différentes étapes de la transduction visuelle

Il y a d'une part des mécanismes d'activation et d'autre part des mécanismes d'inhibition.

S'agissant de l'activation, la phototransduction proprement dite comprend :

- l'absorption du photon par la molécule de rhodopsine qui s'active : $R \rightarrow R^*$.
- R^* active à son tour la transducine : $T-GDP \rightarrow T-GTP \rightarrow \alpha-GTP$.
- la sous-unité α de la transducine va alors lever l'inhibition de la PDE : $PDE \rightarrow PDE^*$.
- celle-ci peut hydrolyser les molécules de GMPc en 5'-GMP.

La diminution de GMPc cytosolique provoque la fermeture des canaux Na^+ (ion sodium) de la membrane du segment externe à l'origine de son hyperpolarisation.

L'ensemble des événements dure environ 100 ms et reste principalement localisé à la membrane sacculaire. Chaque cycle a son coefficient d'amplification : approximativement, un photon active une rhodopsine qui peut activer jusqu'à 102 transducine qui à leur tour activent 102 PDE responsables de l'hydrolyse de 105 GMPc ce qui provoque la fermeture de 103 canaux Na^+ .

- Les mécanismes d'inhibition portent également sur les trois cycles de la transduction :

la rhodopsine activée, est prise en charge par une kinase et phosphorylée ; sous cette forme, son inactivation n'est pas total, en effet, elle peut encore catalyser l'activation de la transducine mais très lentement.

En fait, la rhodopsine activée par l'absorption d'un photon présente un site fonctionnel, c'est à son niveau qu'a lieu la fixation de la transducine ou la phosphorylation. Il s'agit donc d'un site commun et les deux processus sont en compétition.

L'inactivation complète de la rhodopsine est assurée par une protéine, l'arrestine (A) qui vient se fixer sur le photopigment phosphorylé bloquant définitivement le déroulement de la cascade.

La transducine, comme toutes les G-protéines, possède la propriété remarquable de s'auto-inactiver ; la sous-unité α de la transducine ($T\alpha$) est capable d'hydrolyser le GTP fixé en GDP. Cette activité GTP-asiqse se manifeste, bien sûr, avec une constante de temps telle que la levée de l'inhibition de la PDE par $T\alpha$ -GTP puisse avoir lieu dans ces conditions, après hydrolyse du GTP.

La forme $T\alpha$ -GDP se sépare de la PDE, devenue ainsi inactive, et peut se recombinaer au complexe des deux sous-unités β et γ ($T\beta\gamma$) pour redonner une molécule de transducine ; cette présentation schématique du cycle de la transducine confère aux deux sous-unités β et γ un rôle secondaire permettant à la sous-unité α de se lier à la membrane sacculaire.

Le cycle du GMPC, enfin, correspond à la formation de 5'-GMP qui, après fixation de deux phosphates, peut redonner une molécule de GTP pouvant être prise en charge par une cyclase.

Il y a, en fait, un équilibre dans le milieu cytosolique entre le GMPC qui maintient les canaux Na^+ ouverts et le GMPC en solution. C'est l'évolution de cet équilibre qui conditionne la fermeture des canaux.

- Phototransduction et vision photopique :

Au niveau du cône, la situation est à la fois plus simple et plus complexe.

Plus simple, parce que les saccules empilés dans le segment externe sont formés par des replis successifs de la membrane du segment ne nécessitant pas, a priori, l'intervention d'un messenger intracellulaire comme le GMPC.

Plus complexe, en raison du caractère photopique du stimulus nécessitant l'intervention d'un mécanisme de discrimination spectrale. La sensibilité spectrale des cônes est déterminée par le photopigment qu'ils renferment, c'est-à-dire, à l'image de la rhodopsine, de molécules protéiques couplées à des groupements chromophores. La phototransduction des cônes obéit à un mécanisme voisin de celui des bâtonnets faisant intervenir une G-protéine avec transmission de l'information liée aux guanosides-phosphates. Enfin, on a pu mesurer que la photo-excitation des cônes entraîne, à l'image des bâtonnets, l'hyperpolarisation de la membrane de leur segment externe.

2.3.2) Conduction de l'information à travers la rétine.

➤ Etage postréceptoral

C'est l'étage de la diffusion de l'information.

Les cellules bipolaires et les cellules ganglionnaires codent l'information visuelle sous la forme de trains de potentiels d'action jusqu'à l'aire visuelle primaire.

L'information est répartie sur les voies ON et OFF, le long des voies de conduction. Deux types de voies de conduction existent : les circuits P (ou parvocellulaires, qui font relais aux couches parvocellulaires des corps géniculés latéraux) et les circuits M (ou magnocellulaires, qui font relais aux couches magnocellulaires des corps géniculés latéraux).

La voie M transporte les informations provenant des cônes L et M (qui représentent le pourcentage le plus important des cônes) et véhicule essentiellement les informations de niveau lumineux tandis que la voie P conduit essentiellement celles venant des bâtonnets pour les niveaux lumineux bas et celles de tous les cônes, pour les niveaux lumineux plus élevés, pour coder, par antagonisme, la composition spectrale de la stimulation qui aboutit chez l'homme à la sensation colorée (canaux chromatiques).

Les cellules d'associations horizontales, amacrines, interplexiformes, jouent un rôle important dans l'organisation des champs récepteurs des cellules de cet étage.

Les cellules de Müller ont un rôle plus important que celui de simples cellules de soutien (Les trois étages de cellules rétinienne reposent sur les cellules de Müller. Leur rôle trophique est important (régulation du taux de glutamate, participation aux renouvellements des articles

externes des photorécepteurs...) associé à la capacité, entre autres, de modulation des courants potassiques intrarétiniens et de maintien de l'homéostasie ionique rétinienne)

Le nerf optique, formé par les axones des cellules ganglionnaires, présente aussi des variations interspécifiques très étendues.

➤ Fonctionnement des cellules rétinienne.

Il est important de connaître au moins sommairement les modifications de potentiels cellulaires engendrées par une stimulation lumineuse délivrée à la rétine et en particulier à son pôle postérieur.

À l'obscurité, les photorécepteurs sont dépolarisés ; l'épithélium pigmentaire a un potentiel stable dit de référence; les cellules bipolaires sous-jacentes aux photorécepteurs sont selon leur nature soit dépolarisées (bipolaires dites OFF), soit hyperpolarisées (bipolaires dites ON), les cellules ganglionnaires présentent un rythme de décharge aléatoire de leurs potentiels d'action.

Une stimulation lumineuse entraîne une série de modifications reproductibles dues aux changements de polarisation de l'épithélium pigmentaire, des photorécepteurs et des cellules de la couche postréceptorale.

Lors de l'établissement de la stimulation (correspondant au passage obscurité-lumière) les photorécepteurs s'hyperpolarisent, entraînant pour l'étage postréceptoral :

- une dépolarisation des cellules bipolaires on (qui étaient hyperpolarisées à l'obscurité).
- une hyperpolarisation des cellules bipolaires off (qui étaient dépolarisées à l'obscurité).
- une hyperpolarisation des cellules horizontales qui interconnectent les photorécepteurs.
- une dépolarisation transitoires de cellules amacrines.
- L'augmentation de la fréquence temporelle des potentiels d'action des cellules ganglionnaires ON qui font synapse avec les cellules bipolaires ON et une diminution de la fréquence temporelle des potentiels d'action des cellules ganglionnaires OFF qui font synapse avec les cellules bipolaires OFF.

Les variations de polarisation des cellules des deux premiers étages rétiniens sont graduables, sommables algébriquement et de latence brève, de l'ordre de quelques millisecondes. Ces phénomènes sont réversibles à la cessation de la stimulation.

Pour l'étage préréceptoral, lors de l'installation d'une stimulation lumineuse, les variations de polarisation sont plus lentes à apparaître. Si la stimulation lumineuse dure, il apparaît une hyperpolarisation initiale de l'épithélium pigmentaire (culminant au bout de 4 secondes d'éclairement) qui évolue vers une dépolarisation (culminant entre la cinquième et la dixième minute d'éclairement) suivie d'un retour à un état de potentiel stable seulement au bout de 2 heures d'éclairement. Tous ces phénomènes sont réversibles lors de l'arrêt de la stimulation.

2.3.3) Transmission à travers la voie optique sensorielle.

➤ Le nerf optique.

La transmission des informations vers le cerveau est opérée par le nerf optique. Toutes les fibres optiques issues des cellules ganglionnaires convergent vers la papille. Ce point ne contient donc pas de cellules visuelles, seulement les fibres nerveuses. L'œil ne voit pas en ce point. On l'appelle aussi la tâche aveugle. C'est aussi en ce point que débouche le réseau veineux et artériel de la rétine.

Il se situe dans la partie nasale. Il s'agit de la IIème paire crânienne. Il est gainé par les méninges.

Il mesure 4 mm de diamètre et 5cm de long. Il existe un nerf optique par œil qui contient 1 à 2 millions de fibres nerveuses. Ces deux nerfs fusionnent et échangent des fibres dans une zone appelée chiasma optique.

➤ Le chiasma.

Le chiasma est le lieu où les nerfs optiques aboutissent et échangent des fibres. Les fibres nerveuses issues de la rétine nasale subissent une décussation ; les fibres temporales restent homolatérales dans les bandelettes optiques.

➤ Les bandelettes optiques.

Les bandelettes optiques prolongent les voies visuelles en arrière du chiasma optique. Elles convoient la partie terminale des fibres rétino-thalamiques. Elles font 2 cm. Elles sont situées sous le thalamus, contournant les pédoncules cérébraux et aboutissent aux corps genouillés latéraux.

Les voies deviennent plus larges.

➤ Le Corps Genouillé Externe

Le CGE appartient au thalamus, situé en arrière et en bas : le méthalamus.

Il est le siège de la terminaison du deutoneurone où il fait synapse avec le troisième neurone qui rejoindra la face interne du cortex occipital en regard de la scissure calcarine.

Il est composé de 6 couches de neurones. Les couches 2, 3 et 5 reçoivent les fibres de l'œil homolatéral ; les couches 1, 4 et 6 celles de l'œil controlatéral.

➤ Les radiations optiques

Elles relient le CGE au cortex occipital. Il s'agit du 3ème neurone des voies visuelles. Il existe un faisceau pariétal et un faisceau temporal. On distingue 3 faisceaux principaux :

- le faisceau supérieur qui reçoit les fibres rétiniennes supérieures
- le faisceau inférieur qui reçoit les fibres rétiniennes inférieures
- le faisceau central qui reçoit les fibres rétiniennes maculaires

➤ Le cortex visuel

Le lobe cérébral occipital est le lobe de la vision. Il est organisé autour de la scissure calcarine. Le cortex occipital est divisé en 3 aires :

- L'aire striée, aire 17 de Brodmann, est située au niveau de la scissure calcarine. Elle est le lieu de la perception primaire des informations visuelles, des messages lumineux variables.
- L'aire péristriée, 18 de Brodmann, est située autour de l'aire précédente. Il s'agit du niveau de l'analyse des messages lumineux primaires.
- L'aire parastriée, 19 de Brodmann, est constituée par le reste du cortex occipital. C'est le niveau de la gnosie visuelle, soit l'interprétation des messages.

Les fibres d'origine maculaire occupent le bas fond et les berges de la scissure calcarine (depuis le pôle occipital jusqu'à plus de la moitié de la longueur de la scissure calcarine).

Les fibres correspondant à la rétine périphérique occupent une zone plus restreinte. Les fibres des quadrants supérieurs de la rétine se terminent sur la berge supérieure de la scissure calcarine et celles provenant des quadrants inférieurs sur la berge inférieure.

- Les principales connexions sont les afférences issues des cellules géniculocorticales du corps géniculé latéral.

La voie P se termine à la couche 4Cbéta du cortex visuel primaire et la voie M à la couche 4Calpha. La conduction des signaux le long de la voie P est lente, celle le long de la voie M est rapide.

Pour des niveaux lumineux photopiques, la voie P code les moyennes et grandes longueurs d'onde de la stimulation qui permettent la vision des couleurs par antagonisme rouge-vert, les hautes fréquences spatiales qui sous-tendent l'acuité visuelle fine et les basses fréquences temporelles à l'origine de la perception de scènes statiques. Pour les niveaux lumineux scotopiques, elle regroupe les informations issues du fonctionnement des bâtonnets sur une large surface rétinienne. La voie M code uniquement les niveaux lumineux photopiques sans distinction de la composition spectrale de la stimulation, les basses fréquences spatiales et les hautes fréquences temporelles aboutissant à la perception du mouvement.

La synchronisation des influx est modulée par l'état des axones et celui de leurs gaines de myéline. Les signaux issus de l'aire maculaire - et particulièrement fovéolaire - sont représentés de façon prépondérante en zone occipitale.

A.3) Deux systèmes complémentaires, le système photopique et le système scotopique. [7]

Chaque signal visuel est tout d'abord échantillonné précocement par les photorécepteurs de la rétine : les cônes et les bâtonnets.

Les bâtonnets permettent la vision nocturne (scotopique), alors que les cônes sont impliqués dans la vision diurne (photopique). Ces deux types de photorécepteurs se distinguent également par leur emplacement dans la rétine. Les bâtonnets sont situés à la périphérie de la rétine, tandis que les cônes sont principalement centrés autour de la fovéa (région centrale de la rétine). Cette spécificité permet au système visuel de coder des images avec des niveaux d'éclairage très variés.

Le système scotopique, qui dépend uniquement des bâtonnets, ne permet pas un codage des différences spectrales. Seul le système photopique, qui implique le fonctionnement des cônes, permet de discriminer les longueurs d'onde, ce qui est un préalable pour la vision des couleurs.

Une distinction majeure entre le système photopique et scotopique est le nombre de photorécepteurs qui communiquent avec une seule cellule ganglionnaire. En effet, une cellule ganglionnaire est reliée à plus de bâtonnets que de cônes. Le système scotopique possède donc une résolution spatiale plus faible que le système photopique : il résume davantage l'information qui lui est envoyée et manifeste ainsi ce qu'on appelle une plus grande « sommation spatiale ».

Pour résumer, le système scotopique montre une excellente sommation spatiale, ce qui contribue à une sensibilité élevée, mais possède une faible résolution. Par contre, le système photopique a des capacités de sommation spatiale faible et donc une faible sensibilité, mais est au contraire capable d'une résolution spatiale élevée.

3.1) Le système photopique

Il existe trois types de cônes qui sont spécifiques à des courtes (cônes S), moyennes (cônes M) et grandes (cônes L) longueurs d'onde. Les cônes L et M sont impliqués dans le codage de la luminance et des différences chromatiques, tandis que les cônes S n'interviennent que dans le codage chromatique.

Il comprend deux groupes :

- Le premier correspond aux cônes L et M les plus nombreux (90% de tous les cônes). Ils contiennent chacun un photopigment dans leur article externe, l'un dit L et l'autre dit M, codés par des gènes différents, situés à proximité l'un de l'autre sur le chromosome X.
- Le second est constitué par les cônes S (10 % de tous les cônes). Leur article externe porte un photopigment dit S codé par le chromosome 7.

Leurs connexions avec les cellules sous-jacentes sont différentes. Les cônes L et M sont reliés à deux voies l'une dite Parvocellulaire (P) et l'autre dite Magnocellulaire (M), les cônes S sont reliés à une troisième voie dite K.

La densité des cônes est maximale au centre de la rétine ou fovéola, dépression qui occupe environ les deux degrés centraux.

La voie P est la plus importante. Elle reçoit les informations, d'une part des cônes L et d'autre part des cônes M sans mélange de leurs signaux.

Elle est formée, pour un cône, par deux cellules bipolaires naines, l'une de type ON et l'autre de type OFF, selon leur mode de connexion synaptique, leur terminaison axonique et leur fonctionnement qui se fait conjointement, mais en opposition de polarisation.

Lorsque les cônes L et/ou M sont stimulés, les photons sont captés par les photopigments ; les cônes passent de l'état de dépolarisation qu'ils avaient en l'absence de stimulation à un état d'hyperpolarisation.

Les cellules bipolaires avec lesquelles ils font synapses sont dépolarisées pour les cellules bipolaires naines ON et hyperpolarisées pour les cellules bipolaires naines OFF.

Les cellules ganglionnaires naines ON qui font synapse avec les cellules bipolaires naines ON répondent à la stimulation sus-jacente des cônes par une augmentation de la fréquence temporelle de leurs potentiels d'action tandis que les cellules ganglionnaires naines OFF, qui font synapse avec les cellules bipolaires naines OFF, répondent par une diminution de leur fréquence.

Les axones des cellules ganglionnaires naines ON et OFF constituent 80 % environ des fibres du nerf optique après leur myélinisation au-delà de la lame criblée. Ils poursuivent la voie P qui fait relais aux couches parvocellulaires des corps géniculés latéraux.

La voie M recueille les informations issues conjointement des cônes L et M.

Elle est également constituée de deux types de cellules bipolaires, l'une ON et l'autre OFF, différentes des précédentes, les bipolaires diffuses.

Elles fonctionnent aussi en opposition de polarisation, chaque cellule ON ou OFF étant reliée à plusieurs cônes L et M sans en faire la distinction. Chaque type de bipolaires diffuses converge vers des cellules ganglionnaires parasols respectivement de type ON et OFF.

Les axones des cellules ganglionnaires parasols ON et OFF constituent 20 % environ des fibres du nerf optique, ils poursuivent la voie M qui fait relais aux couches magnocellulaires des corps géniculés latéraux.

La voie K traite les signaux issus directement des cônes S par des cellules bipolaires ON qui leur sont propres (cellules bipolaires de cônes S) et indirectement des cônes L et M par les cellules bipolaires diffuses OFF.

Elle fait relais aux couches interlaminaires des corps géniculés latéraux. Cette voie n'est pas mise en évidence par les tests d'électrophysiologie clinique. Son rôle est cependant majeur dans la vision des couleurs.

3.2) Le système scotopique

Les bâtonnets sont les cellules les plus nombreuses (90 à 110 millions).

Ils se répartissent régulièrement entre les cônes et sont absents de la fovéola.

Les signaux issus d'une quarantaine de bâtonnets convergent vers une cellule bipolaire de type ON propre aux bâtonnets. Lorsque les niveaux lumineux des stimulations sont très faibles (scotopiques) et qu'ils vont en augmentant, les bâtonnets s'hyperpolarisent de façon graduable après capture des photons par la rhodopsine contenue dans leur article externe.

Leurs cellules bipolaires se dépolarisent.

Par l'intermédiaire des cellules amacrines, les signaux issus des bâtonnets sont transmis à la voie P des cônes, vers les cellules ganglionnaires naines ON et OFF.

La voie P transmet les informations issues uniquement des bâtonnets jusqu'à des niveaux lumineux de stimulation mésopiques à partir desquels les cônes commencent à répondre.

Il existe ainsi un domaine étendu de faibles niveaux lumineux pour lequel le système des bâtonnets fonctionne seul.

Pour des niveaux lumineux photopiques, supérieurs à 10 cd/m² environ et de luminances croissantes, l'hyperpolarisation des bâtonnets reste la même, leur fonctionnement est dit en mode saturé alors que l'hyperpolarisation des cônes augmente de façon progressive (gradable)

B) L'électroretinogramme

B1) Description et intérêt [6], [7], [9], [11].

L'électrorétinogramme est un examen objectif permettant de tester le bon fonctionnement de la rétine et évalue le fonctionnement des cellules de l'ensemble de sa surface.

C'est l'enregistrement des potentiels d'action des couches externes de la rétine visuelle lors de sa stimulation par des éclairs lumineux brefs.

L'électrorétinographie est définie comme l'ensemble des méthodes permettant de recueillir les potentiels émis par la rétine en réponse à une stimulation.

1-1) Réalisation

➤ Stimulation :

Pour réaliser un examen électrorétinographique standard, le stimulateur utilisé doit pouvoir exciter toute la rétine. Cette stimulation en champ total (Ganzfeld) rend préférable l'emploi d'une coupole. L'intérêt de la coupole est de pouvoir contrôler la luminance de l'environnement. Pour les examens réalisés en condition diurne, la luminance de la coupole doit être comprise entre 17 et 30 cd.m⁻².

Le stimulateur doit pouvoir délivrer des éclairs d'une durée plus brève que le temps d'intégration des photorécepteurs (<10 ms).

Le stimulus standard de référence est un stimulus blanc. Il donne à la surface de l'écran, un produit luminance-temps équivalent à 3 cd.m⁻².s. Pour étudier l'activité des bâtonnets, la norme I.S.C.E.V. (International Society for Clinical Electrophysiology of Vision) recommande d'utiliser le même stimulus blanc atténué par l'interposition d'un filtre neutre.

La plupart des protocoles habituellement utilisés en France font aussi appel à des stimulations colorées rouges et bleues pour séparer les activités des cônes et de celle des

bâtonnets. Il est admis qu'un filtre rouge ne laissant passer que les longueurs d'onde au-delà de 630 nm permet d'isoler correctement l'activité des cônes L. Pour une stimulation sélective des bâtonnets sur une rétine adaptée à l'obscurité, on peut utiliser un filtre bleu de très courte longueur d'onde vers 409 nm.

➤ Electrodes :

On utilise deux types principaux d'électrodes cornéennes pour le recueil de l'ERG :

Dans le cas général, les coques pré-cornéennes sans blépharostat.

Quand on ne peut pas poser de lentilles sur la cornée, on utilise des électrodes à placer dans le cul de sac conjonctival inférieur (Electrodes DTL, Gold-foil ou H-K-loop). Beaucoup sont en fibre de carbone.

On peut également utiliser des électrodes à coller sur la paupière inférieure de chaque œil.

Les électrodes pré-cornéennes sont placées après instillation d'un collyre anesthésique et dilatation de la pupille.

Les électrodes pré-cornéennes permettent le recueil de réponses plus amples que les autres électrodes. Elles sont utilisées chaque fois que des réponses de faibles amplitudes sont attendues comme dans les cas de rétinopathies.

Les autres électrodes ont l'avantage d'être non traumatisantes et utilisables dans les situations délicates. L'amplification du signal résultant est à adapter pour que la représentation des réponses soit assez ample pour être discernable chez un sujet normal

L'électrode indifférente devrait être une électrode cutanée placée sur la tempe.

L'électrode de terre est placée sur le front.

➤ Méthodes de recueil :

Le patient est installé devant le stimulateur après les explications nécessaires à l'examen.

Selon le protocole utilisé, le patient est équipé de ses électrodes soit dans l'immédiat, soit après une période d'adaptation à l'obscurité.

De plus, il est souhaitable que la pupille soit dilatée pour que l'énergie lumineuse qui arrive sur la rétine soit constante.

On utilisera l'extraction du signal par la méthode du moyennage, mais avec un nombre restreint de stimulations.

Habituellement 16 stimulations en ambiance diurne à une fréquence d'un éclair par seconde. Mais en condition scotopique, on se limite à 8 stimulations espacées de deux secondes pour ne pas désadapter la rétine.

L'analyse de l'ERG est faite en mesurant l'amplitude et le temps de culmination de chaque onde.

1-2) Intérêt de l'ERG.

L'électrorétinogramme, permettant, de manière objective, d'évaluer le bon fonctionnement des cellules de la rétine, il est employé majoritairement afin d'affirmer le diagnostic d'une maladie rétinienne suspectée aux examens cliniques.

Il est également employé lors d'une baisse d'acuité visuelle inexpliquée par l'examen ophtalmologique.

Enfin, il permet de surveiller la rétine en cas de prise de certains médicaments qui risquent d'en perturber le fonctionnement.

Pour une maladie rétinienne affirmée, il permet de préciser les diagnostics.

Chez l'enfant, l'emploi de l'ERG est également prépondérant lorsque :

- il existe un comportement de malvoyance, afin d'évaluer la fonction rétinienne.
- Dans un contexte de pathologie générale, le plus souvent neurologique, ou lorsqu'une atteinte rétinienne particulière est recherchée dans un contexte de syndrome pédiatrique polymalformatif.

1-3) Un examen adapté à la particularité topographique de la rétine

En effet, en fonction de la zone rétinienne que l'on souhaite étudier ainsi que les cellules mises en cause, il existe trois électrorétinogrammes possibles.

- L'électrorétinogramme flash, apporte des réponses de toute la surface rétinienne. Il permet d'étudier à la fois le système photopique et le système scotopique. Il est donc possible grâce à cet examen de détecter des dysfonctionnements globaux prenant leur origine au niveau des photorécepteurs, les rod-cone dystrophies par exemple, ou des couches post-réceptorales comme pour le rétinoshisis et/ou liés aux voies ON et/ou OFF comme par exemple pour les héméralopies congénitales essentielles.
- L'électrorétinogramme multifocal, apporte des réponses du pôle postérieur de la rétine. Il se pratique en ambiance photopique et délivre des flashes de niveau photopique. Il permet de tester les cellules du pôle postérieur, plus particulièrement les cônes. L'ERG multifocal permet de détecter des déficits de fonctionnement localisés et non systématisés de différents secteurs restreints du pôle postérieur, y compris maculaires.
- L'électrorétinogramme pattern, apporte des réponses au niveau du fonctionnement de l'aire maculaire, limitée aux 15 degrés centraux. Il étudie les réponses des deux premiers étages rétiniens et celles des corps des cellules ganglionnaires.

B-2) Origine des ondes [6], [7], [9], [10], [11].

Le principe de l'ERG repose sur la mesure des variations de potentiel électrique de la rétine en réponse à des stimulations lumineuses, par l'intermédiaire d'une électrode cornéenne et d'une électrode de référence placée sous la peau.

2-1) Modélisation de Granit :

Granit a émis l'hypothèse que l'ERG résulterait de la somme de trois processus P fondamentaux :

- PI : onde cornéenne positive lente
- PII : onde cornéenne positive de latence moyenne
- PIII : onde cornéenne négative et rapide

Selon ce schéma, les composantes visibles résulteraient du jeu d'additions des trois composantes fondamentales.

On retiendra que :

- L'installation de PIII est responsable de l'onde « a ». Son interruption initierait le développement de l'onde « d ».
- L'installation de PII crée l'onde « b »
- Le processus de PI, plus tardif, est essentiellement responsable de l'onde « c ».

2-2) Les ondes de l'ERG :

- Les ondes principales :

Les ondes de l'ERG sont décrites pour une stimulation en lumière blanche et sont classiquement au nombre de trois. Chacune de ces ondes est caractérisée par l'amplitude, exprimée en microvolts (μV) et la latence de son point de culmination exprimée en millisecondes (ms). Ce temps correspond au temps écoulé entre le début du stimulus lumineux et le pic de l'onde.

- L'onde « a » :

Elle correspond à la première inflexion de l'ERG. Il s'agit d'un accident intervenant généralement entre 10 et 30 millisecondes. Son amplitude est négative. On distingue normalement deux composantes :

- une composante photopique a1
- une composante scotopique a2

Au cours d'études effectuées sur des rétines de primates, Brown et Watanabe (1962) ont montré que l'onde a trouve son origine au niveau des couches rétinienne externe. C'est l'onde a qui reflète le mieux l'activité des cellules photoréceptrices. Dès 1966, Murakami et Kaneko ont en effet prouvé qu'elle est produite par l'activité électrique des segments internes des photorécepteurs à laquelle s'ajoute celle de la couche nucléaire externe. Le dédoublement de l'onde a correspondrait d'ailleurs à la dualité des photorécepteurs : la première partie de l'onde a (a1) serait due aux cônes, alors que a2 serait due aux bâtonnets. Les stimulations rouges augmentent en effet l'amplitude de l'onde a1, alors que l'onde a2 apparaît plus fréquemment en stimulation bleue.

- L'onde « b » :

Elle correspond à la deuxième inflexion rencontrée sur la courbe. C'est une onde positive de grande amplitude. Elle se divise également en deux composantes :

- une composante photopique b1
- une composante scotopique b2

Elle apparaît après une latence de 30 à 50 millisecondes. L'onde b trouve son origine dans les couches rétinienne interne ; Miller et Dowling (1970) ont montré que l'onde b est due à l'activation des cellules de Müller (ou cellules gliales) ; cependant d'après Steinberg les cellules bipolaires participent également mais pour une plus faible part à la formation du complexe b.

- L'onde « b' » :

La déflexion au cours de laquelle, à la suite de l'onde b, le tracé passe sous la ligne de base est appelé onde b'(ou after swing).

En 1952, Parry et al ont réalisé différentes expériences tendant à relier l'onde b' à l'activité des bâtonnets. En effet, cette onde disparaît lors de l'adaptation à la lumière et en cas d'atteintes

héréditaires de la rétine elle disparaît au stade où seuls les bâtonnets sont altérés ; de plus, elle est plus facilement obtenue lorsque la longueur d'onde est courte.

- L'onde « c » :

L'onde « c » est une composante encore plus tardive de l'ERG, elle n'est pas toujours facile à mettre en évidence chez l'animal et elle est donc encore plus difficile à interpréter. Elle semble cependant être le reflet du potentiel de l'épithélium pigmentaire, ainsi que l'a montré Rodieck en 1972.

Selon Parry et al, l'onde c disparaît en même temps que les bâtonnets, elle n'existerait donc pas chez les animaux ayant des rétines à cônes.

- Les ondes surajoutées :

- Potentiels oscillatoires ou ondes « e » :

Ce sont des ondes sinusoïdales, rapides qui se présentent sous forme d'oscillation, sur la partie ascendante de b1, bien qu'indépendantes de l'onde b. Il y en a généralement trois à cinq. Elles sont généralement plus fréquemment observées quand la stimulation est très brève et très intense. Elles sont plus faciles à mettre en évidence après adaptation à l'obscurité. Elles seraient dues selon Doty et Kamora (1953) à la décharge des cellules ganglionnaires rétiniennes. Selon Yonemura (1979) le premier potentiel oscillatoire rapide serait dû aux cellules horizontales et le second aux cellules amacrines. Cependant d'après Heynen et al (1985) les potentiels oscillatoires seraient dus chez les primates aux cellules bipolaires.

2-3) les ondes de l'ERG Global, flash

- La rod reponse

Elle se compose d'une onde « b » positive générée par des flashes de niveau lumineux scotopique, délivrés en ambiance obscure. Ces derniers mettent en activité le système scotopique seul avec apparition initiale de l'hyperpolarisation des bâtonnets qui est de faible

amplitude et non enregistrable en surface, à distance des sources génératrices. Si l'hyperpolarisation des bâtonnets est normale et si la transmission du signal vers les couches post-réceptoriales est également normale, il s'en suit une dépolarisation des cellules bipolaires ON de bâtonnets à l'origine de l'onde « b ».

➤ Mixed-response

Les flashes de niveau lumineux photopique, délivrés en ambiance obscure, mettent en activité les deux systèmes scotopique et photopique. Les cônes et les bâtonnets s'hyperpolarisent conjointement, les cônes plus précocement que les bâtonnets ; cependant, l'hyperpolarisation globale issue des bâtonnets est plus importante que celle provenant des cônes, puisque les bâtonnets sont plus nombreux que les cônes. La réponse se compose de deux ondes, l'une négative ou onde « a » suivie d'une onde positive ou onde « b »

- L'onde « a » de la mixed-response correspond majoritairement aux hyperpolarisations des bâtonnets car sa cinétique et son augmentation d'amplitude avec l'intensité de la stimulation, suivent de près la cascade de leur phototransduction mais contient aussi des réponses issues de composantes post-réceptoriales.
- L'onde « b » de la mixed-response traduit les dépolarisations combinées des cellules bipolaires ON de cônes et de bâtonnets qui dépendent de la réponse normale de leurs récepteurs métabotropiques au glutamate, avec une rétroaction possible des réponses de cellules amacrines. La dépolarisation des cellules de Müller n'a qu'un rôle mineur dans la genèse de cette onde-b, sa contribution se limite à sa partie tardive.

➤ Cone-response

Les flashes de niveau lumineux photopique, délivrés en ambiance lumineuse, mettent en activité les systèmes photopique et scotopique. Cependant, dans ces conditions, le système photopique répond de façon graduable alors que le système scotopique répond en mode saturé ce qui permet la mise en évidence de la réponse du système photopique seul.

En effet, lorsqu'un sujet est placé dans une ambiance lumineuse modérée stable (30 cd/m² ou éclairage de l'ordre de 120 lux), ses cônes et ses bâtonnets sont hyperpolarisés. Si, dans cette ambiance, on délivre une stimulation flash de niveau lumineux supérieur à celui de l'ambiance,

les bâtonnets ne peuvent pas s'hyperpolariser davantage car ils fonctionnent en mode saturé ; par contre, les cônes présentent un supplément d'hyperpolarisation transmissible aux structures sous-jacentes. La réponse recueillie en surface à distance des sources génératrices, est donc le reflet du fonctionnement du seul système photopique.

Elle se compose d'une onde « a » négative suivie d'une onde « b » positive ; ce complexe a-b est suivi d'une déflexion lente négative dite photopic-negative-response ou PhNR et d'une troisième onde positive d'apparition inconstante dite onde « i ».

2-4) Les ondes de l'ERG local

2-4-1) Origine des ondes de l'ERG multifocal

Les réponses enregistrées chez un sujet normal présentent des ondes caractéristiques reproductibles dont l'origine cellulaire est en partie élucidée.

➤ Mise en activité initiale des cônes

Les conditions de stimulation sont choisies telles que seuls les cônes sont initialement mis en activité (ambiance photopique, stimulation alternant à une fréquence temporelle de 75 Hz, stimulation d'un nombre constant de cônes par augmentation de la taille de la surface stimulante en fonction de l'excentricité). Les réponses recueillies sont donc le reflet d'un aspect de leur fonctionnement avec une participation de niveau réceptoral et post-réceptoral.

➤ Origine des ondes N1 et P1 de la Kernel 1

Les avis sont partagés. Certains les assimilent à la succession des ondes « a » et « b » de l'ERG flash, d'autres à deux ondes, reflets d'une différence de potentiel générée par la succession de la phase ON et OFF, distinctes des ondes « a » et « b ». L'onde N1 correspondrait à l'hyperpolarisation des cellules bipolaires OFF et, seulement pour les six degrés centraux, également à l'hyperpolarisation des cônes ; l'onde P1 refléterait la dépolarisation des cellules bipolaires ON associée à la dépolarisation des cellules bipolaires OFF qui paraît être dominante dans la formation de cette onde.

La participation des couches plus internes de la rétine à la réponse semble faible. En effet, chez des patients glaucomateux, l'ERG multifocal est normal dans des zones où le champ visuel présente des déficits. Ces résultats indiquent qu'en présence d'une atteinte fonctionnelle des cellules ganglionnaires, les ondes de l'ERG multifocal restent dans les limites de la normale excluant pratiquement la participation du 3ème étage rétinien de la constitution des ondes de l'ERG multifocal.

➤ Origines des ondes de la Kernel 2

Elles ne semblent pas dépendre de la réponse des cônes et être principalement liées à celle des cellules ganglionnaires car elles sont sensibles à leur modification de fonctionnement comme au cours du glaucome.

2-4-2) Origine des ondes de l'ERG Pattern

Elles sont issues de strates rétiniennes différentes : premier et deuxième étages de la zone maculaire pour P50 et troisième étage maculaire pour N95, avec un certain degré d'interdépendance.

➤ Mise en activité initiale du système des cônes

La genèse des ondes P50 et N95 nécessite l'intégrité des photorécepteurs contenus dans l'aire maculaire et essentiellement celle des cônes, mais aussi celle des cellules bipolaires ON de cônes. En effet, une modification du fonctionnement initial des cônes, avec diminution de l'amplitude de l'onde « a » des cônes de l'ERG flash (atteinte réceptrale) et/ou une atteinte post-réceptrale sont à l'origine d'une diminution d'amplitude de l'onde P50.

➤ Origine des ondes P50 et N95

Elle est différente de celle des potentiels oscillatoires. L'onde P50 reflète le fonctionnement des deux premiers étages rétiniens de la zone maculaire alors que l'onde N 95 est probablement, liée au fonctionnement des corps des cellules ganglionnaires situés dans cette zone. Chez l'animal, il a été montré que la section du nerf optique et son évolution vers l'atrophie des corps des

cellules ganglionnaires entraînaient une abolition du P-ERG. Chez l'homme, l'atrophie optique avec axonopathie évolue aussi vers un P-ERG non discernable, ces deux résultats confortant la relation entre l'onde N95 et le fonctionnement des corps des cellules ganglionnaires.

Le P-ERG est donc le reflet de la réponse des 15 degrés centraux maculaire, tout en faisant la part de la réponse des deux premiers étages rétiniens (onde P50) et de celle des corps des cellules ganglionnaires (onde N95), cette dernière renseignant sur la nature du signal maculaire généré au niveau des corps des cellules ganglionnaires, avant qu'il ne soit conduit le long des voies visuelles jusqu'aux aires visuelles primaires.

2-5) Fluctuations des ondes de l'ERG

2-5-1) Fluctuations avec l'ambiance :

L'ERG blanc photopique sert de référence dans tout examen électrorétinographique. Il est obtenu sur une rétine adaptée à un niveau lumineux photopique d'au moins 17 cd.m⁻², avec un stimulus bref (<10 ms) blanc, de forte intensité. On obtient un signal qui comprend l'onde a (environ 30mV) et l'onde b (70 mV). Cette réponse ERG est spécifique de l'activité des cônes.

Dans une ambiance scotopique, au cours de l'adaptation à l'obscurité, avec un stimulus blanc identique au précédent, on constate une augmentation progressive de l'amplitude des ondes a et b. L'onde b globale prend un aspect plus ample et plus large. Cela est lié à l'apparition de l'onde b2 mais qui n'est pas bien séparée de b1 avec un stimulus blanc.

Un stimulus jaune-orangé sépare mieux l'onde b1 de l'onde b2. Seule l'onde b2 est le reflet du fonctionnement du système scotopique. En revanche, l'onde a liée aux bâtonnets est peu ou pas visible car masquée par la montée de l'onde b.

Avec un stimulus intense, l'apparition des potentiels oscillatoires se manifeste sur la montée de l'onde b1.

2-5-2) Fluctuations avec le stimulus :

- Intensité du stimulus :

Sur une rétine adaptée à l'obscurité, à part la réponse négative de seuil scotopique qui n'est pas utilisée en pratique courante, lorsque le stimulus est très faible (de niveau scotopique ne stimulant que les bâtonnets) c'est l'onde b qui se manifeste comme une onde positive avec un aspect arrondi et tardif (b2 vers 150 mV). Son amplitude augmente avec l'intensité du stimulus. Lorsque celui-ci atteint un niveau suffisant pour stimuler les cônes, la morphologie de l'onde b se transforme. Elle prend un aspect plus aigu (b1) en même temps que l'onde a apparaît. Son amplitude se stabilise puis augmente de nouveau lorsque le stimulus devient très intense. Son temps de culmination diminue lorsque l'intensité du stimulus croît. L'onde a n'apparaît qu'à un niveau de stimulation assez intense (photopique stimulant les cônes) et augmente régulièrement avec l'intensité du stimulus.

Il existe une relation entre les amplitudes de l'onde a et de l'onde b des bâtonnets et la valeur du stimulus. Cette fonction « réponse/stimulus » s'écrit : $V/V_{max} = I^n / (I^n + s^n)$

Où V est l'amplitude de la réponse, I l'intensité du stimulus, s la valeur de I qui provoque la moitié du maximum de l'amplitude de la réponse et n une indication de la pente de la courbe (habituellement 1).

Les potentiels oscillatoires au nombre de 3 ou 4 apparaissent plutôt à un haut niveau d'intensité et ont un caractère photopique.

➤ Couleur du stimulus :

Si la lumière blanche est la référence en matière de stimulation, on continue à employer les stimulations colorées pour isoler l'activité des différents photorécepteurs :

- Un stimulus rouge, de longueur d'onde supérieure ou égale à 630 nm stimule de manière sélective les cônes L. La réponse ERG à cette longueur d'onde est deux fois moins ample que la réponse à un stimulus blanc de même énergie. Cette différence reflète la répartition des cônes (environ 50% de cônes L qui sont les cônes sensibles au rouge). Avec un stimulus rouge sur une rétine adaptée à l'obscurité, on obtient les ondes a et b1 ainsi qu'une onde b2 de très faible amplitude puisque les bâtonnets sont peu sensibles à cette longueur d'onde ;
- Un stimulus jaune-vert ne permet pas d'étudier isolément les cônes M pourtant

sensibles à cette longueur d'onde ; en effet, leur courbe de sensibilité spectrale est presque la même que celle des cônes L, sauf dans les grandes longueurs d'onde. Pour y parvenir, il faudrait éliminer l'activité des cônes L par un fond coloré rouge de grande intensité ;

- Un stimulus bleu sur une rétine adaptée à l'obscurité stimule préférentiellement les bâtonnets. Dans ces conditions, on obtient une onde b2 presque pure ;

- Avec un stimulus bleu de longueur d'onde 420 nm, en condition photopique (fond jaune), il est théoriquement possible d'isoler la réponse des cônes S (sensibles au bleu). En pratique, elle est difficile à mettre en évidence car les cônes S ne représentent que 10% des cônes. Leur réponse est donc très faible. De plus, il est presque impossible d'inhiber les bâtonnets qui sont très sensibles à cette longueur d'onde.

➤ Fréquence du stimulus :

Lorsqu'on augmente la fréquence de stimulation, la forme de la réponse ERG se modifie pour atteindre un état stable, avec un aspect sinusoïdal. On a montré qu'à basse fréquence les cônes et les bâtonnets répondent mais qu'au-dessus de 20 Hz seuls les cônes réagissent. Cela est à l'origine d'un autre ERG (ERG flicker) du protocole international qui permet d'isoler l'activité des cônes.

2-5-3) Fluctuations dépendantes du patient

➤ Fluctuations avec l'âge :

L'onde b diminue avec l'âge de façon régulière. On a évalué cette diminution à environ 2,5 microvolts par an entre 10 ans et 70 ans. L'onde a, en revanche, reste stable.

➤ Fluctuations avec la longueur de l'œil :

L'onde b de l'ERG a une amplitude qui est liée à la longueur axiale de l'œil : plus ample chez les hypermétropes et plus petite chez les myopes.

➤ Fluctuations avec le sexe :

Les femmes ont un ERG en moyenne un peu plus ample que celui des hommes probablement dû au fait que leurs yeux sont de longueur axiale légèrement plus courte.

B-3) Des examens adaptés à la topographie et à la physiologie rétinienne

3-1) L'ERG flash ; examen de toute la surface rétinienne et étude du fonctionnement du système scotopique [7], [8], [11], [12], [13].

Cet examen reflète le bon fonctionnement des photorécepteurs et des couches nucléaires internes de la rétine. Il enregistre une réponse globale de la rétine et n'est altéré qu'en cas de lésions étendues. Ainsi une atteinte limitée de la macula peut fournir un ERG normal, malgré la forte concentration de photorécepteurs dans cette zone. L'ERG ne peut pas être contributif si la zone atteinte n'est pas assez grande pour altérer la réponse rétinienne globale.

3-1-1) Principe

La rétine est stimulée par un flash de niveau lumineux donné, délivré à toute la surface rétinienne. La stimulation est dite plein champ, full field ou Ganzfeld ; dans une ambiance lumineuse photopique ou scotopique. Selon les conditions initiales de stimulations, l'ERG flash se compose de plusieurs ondes de polarités différentes qui se succèdent dans le temps, provenant des réponses des systèmes scotopique et/ou photopique, des différentes strates réceptrice ou post-réceptrice, et des voies ON et/ou OFF.

Ainsi, selon les conditions de stimulation, la situation clinique donnée et les variations des ondes de l'ERG flash recueillies, il est possible de détecter des dysfonctionnements globaux prenant leur origine au niveau des photorécepteurs, les rod-cone dystrophies par exemple.

3-1-2) Protocole standard de l'ERG- flash

Un protocole d'ERG-flash a été standardisé en cinq séquences par l'ISCEV. Les conditions préconisées permettent d'enregistrer des réponses stables et reproductibles de la neurorétine et de comparer les résultats entre différents lieux d'exploration.

La dilatation préalable des pupilles est recommandée, à condition qu'elle soit complète. Leur taille peut être naturelle si la possibilité d'accommoder est nécessaire pour la suite du bilan.

Les stimulations flashes sont délivrées au cours de cinq séquences. Le sujet est d'abord maintenu à l'obscurité pendant 20 minutes afin que l'état d'adaptation de ses rétines soit stable, puis le manipulateur pose les électrodes, éclairé par une lumière rouge de faible puissance pour ne pas modifier l'état d'adaptation des rétines du sujet.

Les stimulations sont délivrées en ambiance scotopique pour les séquences 1 et 2.

➤ Séquence 1

Le niveau lumineux du flash est scotopique ; il est délivré à une fréquence temporelle de 0.5Hz (toutes les 2 secondes), la stimulation est répétée quatre fois. La rod-response correspond à celle du système scotopique seul.

➤ Séquence 2

Le niveau lumineux du flash correspond à celui du standard-flash (flash d'une durée inférieure à 5 ms, dont le niveau lumineux est compris entre 1,5 et 3 cd.s/m² ; sa température de couleur doit être proche de 7000°K ; c'est donc un flash achromatique), sa fréquence temporelle est de 0.1Hz, la stimulation est répétée quatre fois.

La mixed-response reflète celle des deux systèmes, avec participation prépondérante du système scotopique.

Le sujet est ensuite placé en ambiance photopique pendant 10 minutes, temps nécessaire à la stabilité de l'état du système photopique, d'un niveau lumineux de 30 cd/m², suffisant pour que le système des bâtonnets fonctionne en mode saturé. Le niveau lumineux du flash correspond à celui du standard-flash, il est délivré dans l'ambiance photopique. L'ERG enregistré en trois séquences, reflète trois aspects de la réponse du système photopique.

➤ Séquence 3

Le standard-flash délivré à la fréquence temporelle de 0.75 Hz (toutes les 1.3s) est répété 15 à 40 fois ; la réponse phot-OPs se compose de trois potentiels oscillatoires photopiques OP2, OP3 et OP4.

➤ Séquence 4

Le standard-flash délivré à la fréquence temporelle de 2Hz (toutes le 0.5s) est répété 4 fois. La cone-response reflète celle issue de la mise en activité initiale des trois types de cônes L, M et S.

➤ Séquence 5

Le standard-flash est délivré à une fréquence temporelle de 30 Hz. La flicker-response correspond aux signaux véhiculés par la voie M issus des cônes L et M. Son aspect est pseudosinusoidal.

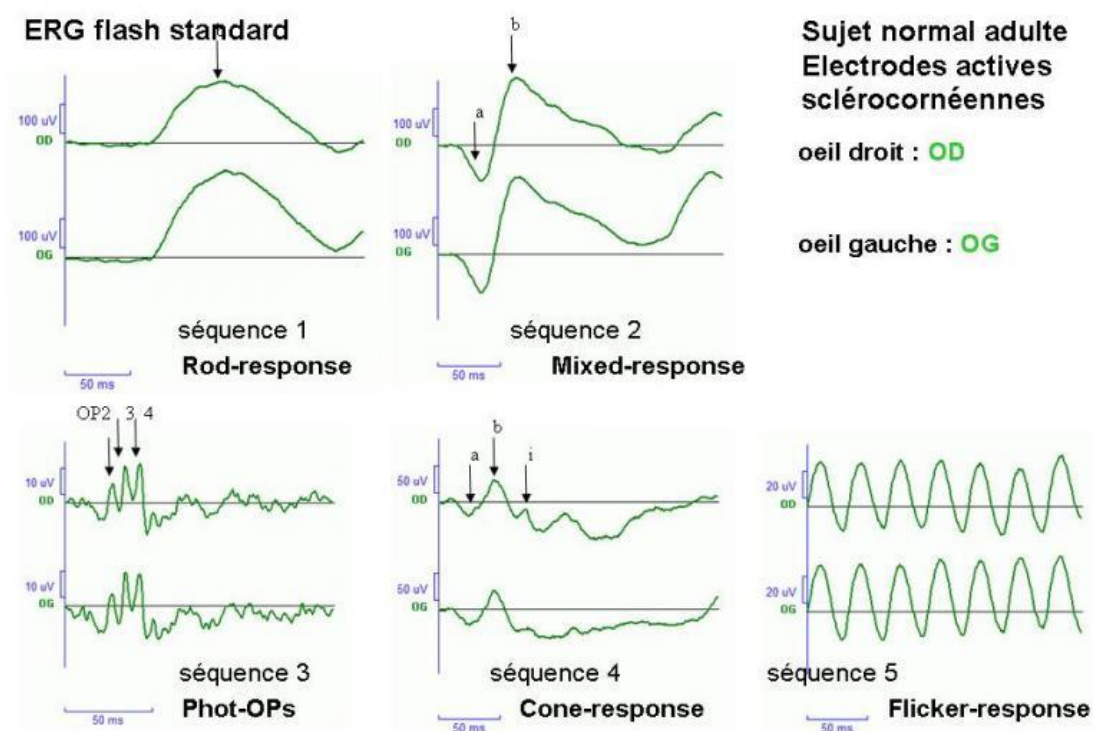


Figure V-3-2

ERG flash protocole standard (ISCEV). Exemple de réponse en 5 séquences, enregistrées chez un sujet normal adulte avec des électrodes actives scléro-cornéennes.

3-1-3) Recueil du signal

La zone active est la cornée ou la région périoculaire proche, en pratique, la région inféro-palpébrale ou le cul-de-sac conjonctival. Dans le premier cas, on pose une électrode scléro-cornéenne, à usage unique, sans blépharostat avec gel conducteur, sur la cornée de chaque œil, après anesthésie locale. Dans la le second cas, on utilise soit une électrode collée sur la paupière inférieure de chaque œil, soit une électrode DTL (fils conducteurs placés dans les

culs-de-sac conjonctivaux), soit une électrode gold-foil ou H-K-loop. Le recueil du signal se fait, selon le cas, durant 150 à 250 ms.

L'électrode de référence doit avoir un potentiel électrophysiologique constant. Elle est placée au canthus externe de l'œil correspondant ou au front ou aux lobes des oreilles. L'électrode de masse est en position indifférente.

3.1.4) Traitement du signal

Une seule stimulation est suffisante pour évoquer une réponse électrorétinographique discernable, le bruit de fond étant faible. La réponse est alors dite évoquée par un single flash. Cependant, pour s'assurer que la réponse est reproductible, il est légitime de répéter la stimulation et de traiter le signal recueilli par sommation-moyennage pour améliorer le rapport signal sur bruit.

Selon les séquences comme il a été indiqué, on somme de 4 à 40 réponses en phase avec la répétition de la stimulation. Les signaux sont initialement enregistrés au travers de filtres électroniques avec une bande passante large (0,1 - 300 Hz ou davantage) tout en éliminant les interférences avec le secteur (50 Hz).

Le signal est ensuite traité pour caractériser les ondes-a, b, i et les pseudo-oscillations (flicker) avec une bande passante de 0,1 à 35 Hz et les potentiels oscillatoires avec une bande passante de 70 à 300 Hz. En effet, l'analyse de Fourier des OPs a montré que les fréquences temporelles dominantes de ces ondes se situent entre 90 et 160 Hz : aux environs de 150 Hz pour des conditions d'ambiance scotopique et de 105 Hz pour des conditions d'ambiance photopique

3.1.5) Caractéristiques des réponses

➤ Caractéristiques des ondes-a, b, i, flicker

Les polarités des ondes sont indiquées : positives, représentées vers le haut, traduction d'une dépolarisation et négatives, vers le bas, représentation d'une hyperpolarisation, avec leurs amplitudes en μV , (de 10 à 300 μV) ; celle de l'onde a est évaluée entre la ligne de base et son creux, celles des ondes b, i et du flicker de creux à crête. Les temps de culmination des ondes sont exprimés en ms, allant de 30 à 150 ms selon les ondes considérées.

➤ Caractéristiques des Scot-OPs et Phot-OPs

- Selon le niveau lumineux de la stimulation.

A condition d'utiliser des stimulations flash de niveau lumineux photopique, comme ce qui est préconisé par le protocole standard, les OPs sont reproductibles en amplitudes et temps de culmination. Des stimulations de niveaux lumineux mésopiques ou de

compositions spectrales données génèrent des ondes d'amplitudes variables. Elles sont à exclure de l'exploration clinique.

- Selon l'ambiance.

Il est important de choisir soit une ambiance scotopique, les Scot-OPs sont au nombre de quatre, générées par les deux systèmes, soit une ambiance photopique, les Phot-OPs sont au nombre de trois, initiées uniquement par le système des cônes avec des caractéristiques différentes des Scot-OPs puisque leurs origines diffèrent. Ces deux conditions d'ambiance génèrent des réponses reproductibles pour un même sujet entre deux sessions d'enregistrements, mais aussi d'un sujet à l'autre qui sont informatives en particulier lors de suspicion d'atteinte de l'un ou l'autre des systèmes. Une ambiance mésopique génère des OPs plus amples, mais ne fait pas partie des standards.

3.1.6) Normes des ondes de l'ERG flash

Elles doivent être établies pour les appareillages et les protocoles utilisés en testant vingt sujets normaux, âgés entre 20 et 45 ans avec les différents types d'électrodes utilisées. Les résultats sont considérés comme normaux si les valeurs des amplitudes et des temps de culmination sont comprises entre plus ou moins deux écart-types de la norme.

3.1.7) Conditions liées au sujet

- Diamètre pupillaire

Il varie d'un sujet à l'autre, en fonction de l'âge et de l'ambiance dans laquelle le sujet est ou a été placé. Or, plus que la luminance de la stimulation, c'est l'éclairement rétinien proportionnel à la surface pupillaire, qui est stimulant. Cette surface doit rester constante au cours de l'examen. L'ISCEV préconise d'effectuer les enregistrements quand les pupilles du sujet sont complètement dilatées.

- Symétrie des réponses œil droit – œil gauche

Chez un sujet normal, les ERG sont symétriques qu'ils soient enregistrés au niveau de l'œil droit ou de l'œil gauche.

- Amétropie

Pour la myopie qu'elle soit faible (-0,75 D à -2,75 D), modérée (-3D à -5D) ou forte (-6D à -14,5D), les temps de culmination des ondes restent constants ; par contre, la diminution d'amplitude des ondes-a et b de la mixed-response est davantage corrélée à la longueur axiale qu'au degré de myopie qui peut être dû à la diminution du rayon de courbure de la cornée. Cependant, toute variation de morphologie des réponses ou une diminution d'amplitude supérieure de 50% de la valeur normale, laisse suspecter une rétinopathie associée à la myopie.

➤ Age

A partir de l'âge de 15 mois, la morphologie de l'ERG et les temps de culmination des différentes ondes sont celles de l'adulte ; leurs amplitudes sont cependant inférieures d'environ 30 % jusque vers 4 ans, âge auquel la rétine atteint son stade adulte.

Après l'âge de 50 ans, les amplitudes des réponses diminuent, les temps de culmination des ondes augmentent ; ces phénomènes semblent davantage procéder de phénomènes neuronaux qu'être liés à des modifications de transparence des milieux antérieurs.

➤ Sexe

Les réponses du système photopique sont significativement plus amples chez la femme que chez l'homme, avec également une variation selon la phase de leur cycle menstruel.

➤ Pigmentation du fond d'œil

Les sujets dont le fond d'œil est pigmenté (race noire) ont des amplitudes de leurs ondes-b significativement moins amples que celles des sujets au fond d'œil non pigmenté et ce, indépendamment de l'âge, du sexe ou des amétropies (rod-response et mixed-response).

3.1.8) Interprétation des résultats

La relation entre ondes de l'ERG flash et leurs origines, systèmes photopique ou scotopique, niveaux réceptoral et/ou post-réceptoral, voies ON et/ou OFF, permettent d'interpréter les modifications constatées lors des enregistrements pratiqués en clinique. Les résultats obtenus aident à rapporter les variations des caractéristiques des ondes de l'ERG flash à une atteinte d'un système, d'un niveau ou d'une des voies qui dysfonctionnent. Replacer dans un contexte clinique précis, ces résultats fonctionnels sont une aide précise au diagnostic des atteintes rétiniennes.

3.2) L'ERG multifocal et l'ERG pattern, reflet de l'état du système photopique [7], [9], [10], [11], [12].

3.2.1) L'ERG multifocal, examen du pôle postérieur

➤ Principe

Le pôle postérieur est divisé en petites surfaces conjointes, hexagonales de tailles croissantes, disposées en plusieurs anneaux concentriques autour de l'aire fovéale vue sous un angle de 3 à 4 degrés.

En ambiance photopique, chacune de ces surfaces est stimulée de façon pseudo-aléatoire par un flash intense, répété dans le temps. La réponse issue de chacune de ces surfaces est supposée représenter une réponse électrorétinographique provenant du système photopique restreint à la surface testée. Les réponses individuelles de toutes les surfaces sont représentées sur un même graphique formant l'ERG multifocal.

La surface de chaque hexagone a été choisie de taille croissante avec l'excentricité pour que le nombre de cônes et de cellules sous-jacentes stimulés par chaque surface, reste constant, les réponses issues de chacune des surfaces étant, en principe, d'amplitudes comparables.

Cette méthode initialement mise au point par Sutter et collaborateurs permet de repérer les zones rétinienne du pôle postérieur qui présentent des réponses d'amplitudes diminuées par rapport aux zones voisines, traduction de dysfonctionnements non systématisés.

➤ Choix de la stimulation

- Surface stimulante projetée sur le pôle postérieur

La surface stimulante est centrée sur la zone fovéale et vue sous un angle de 40 à 50 degrés. Selon les protocoles, elle peut être divisée en 61 ou 103 hexagones (ou plus) disposés en anneaux, la taille de chacun augmentant avec l'excentricité.

- Mosaïque de 61 hexagones

Dans ce cas, l'hexagone central se projette sur la zone rétinienne centrale vue sous 4 degrés environ. Il est entouré d'un premier anneau, vu sous un angle compris entre 4 et 10 degrés, composé de 6 hexagones, puis d'un deuxième anneau concentrique, vu sous un angle compris entre 10 et 20 degrés, composé de 12 hexagones, puis d'un troisième anneau concentrique, vu sous un angle compris entre 20 et 40 degrés, composé de 18 hexagones et, enfin, d'un quatrième anneau concentrique, vu sous un angle compris entre 40 et 50 degrés, composé de 24 hexagones.

Il est possible de subdiviser la surface stimulante en de plus nombreux hexagones de surfaces unitaires inférieures aux précédentes, l'échantillonnage rétinien étant plus précis au détriment de l'augmentation de la durée de l'examen et d'une fixation plus difficile à maintenir stable.

- Mosaïque en 103 hexagones

Les hexagones sont de tailles inférieures aux précédents ; l'hexagone central se projette sur une surface rétinienne vue sous environ deux degrés. Un anneau supplémentaire comprenant 42 hexagones est concentrique à la précédente. La stimulation couvre aussi les 50 degrés du pôle postérieur.

- Fréquence temporelle d'alternance et niveau lumineux

La stimulation est générée sur un moniteur télévision, à une fréquence temporelle en phase avec la fréquence de balayage de la trame qui doit être de 75 Hz ; elle correspond à la fréquence d'alternance de chaque hexagone stimulant. Seuls les cônes sont capables de répondre à cette fréquence temporelle. Le niveau lumineux maximum de chaque hexagone est de 100 ou 200 cd/m² et leur niveau lumineux minimum inférieur à 1 cd/m².

A chaque balayage de trame, 50% des hexagones présentent le niveau lumineux maximum (phase dite ON), tandis que les 50% restant ont le niveau lumineux minimum (phase dite OFF). Le contraste de chaque hexagone est ainsi proche de 1. La localisation des hexagones en phase ON (hexagones stimulants) et en phase OFF (hexagones non stimulants) change à chaque balayage de trame, selon une séquence prédéterminée dite m-séquence binaire. La surface totale stimulante donne l'impression d'un papillotement aléatoire qui est en réalité, prédéterminé. Le niveau lumineux moyen de la surface stimulante reste constant au cours de toute la stimulation.

➤ Conditions de stimulation

- Ambiance lumineuse et stimulation

La mosaïque stimulante est présentée dans une ambiance photopique de niveau lumineux proche de son niveau lumineux moyen, soit 50 ou 100 cd/m². Les bâtonnets fonctionnent alors en mode saturation et ne participent pas à la réponse.

- Préparation du sujet

Les pupilles du sujet sont préalablement dilatées. Il s'appuie sur une mentonnière durant toute la durée de l'examen. Il porte une compensation optique adaptée à sa vision de près, la surface stimulante étant présentée à 30 cm environ devant lui. La stimulation est monoculaire, l'œil controlatéral est occulté.

- Procédure de stimulation

Un ensemble d'arrangement d'hexagones ON et OFF est projeté sur la rétine de telle sorte que chaque hexagone soit stimulé 14 ou 16 fois par seconde.

➤ Conditions de recueil et traitement du signal

- Recueil du signal

Il est monoculaire et global comme pour l'ERG-flash ; il s'effectue pour chaque configuration prédéterminée de la mosaïque, en phase avec chaque changement de trame, entre une électrode active sclérocornéenne placée sur l'œil testé et une électrode de référence placée au canthus externe correspondant, l'électrode de masse est frontale.

- Traitement du signal

A partir de l'ensemble des réponses globales enregistrées à chaque arrangement prédéterminé d'hexagones et à la fin de chaque séquence, la réponse locale issue de la zone rétinienne

correspondant à la projection d'un hexagone donné, est extraite par un traitement mathématique complexe. Son amplitude est faible, de l'ordre de quelques nanovolts rapportée à l'unité de surface stimulée ; elle s'exprime en nanovolt par degré carré (nV/deg²).

Deux types de réponses peuvent être extraites : l'une du premier ordre ou Kernel 1 et l'autre du second ordre ou Kernel 2.

➤ Représentation des résultats

- Locale

Chaque réponse est représentée à l'intérieur de l'hexagone dont il est issu ; certains programmes de traitement du signal donnent la valeur de la réponse individuelle issue d'un hexagone avec l'amplitude rapportée à l'unité de surface (en nanovolt/deg²). Cela permet de comparer les amplitudes des réponses issues de différents hexagones et de mettre éventuellement en évidence des déficits en des localisations non systématisées.

- Globale par anneaux

Les réponses locales sont regroupées par anneaux concentriques, affectés de couleurs différentes, avec représentation et analyse des réponses moyennes par anneau de la morphologie moyenne, de l'amplitude moyenne crête à crête et comparaison au bruit de fond moyen, des amplitudes moyennes de chaque onde N1, P1, N2 ; cette représentation et analyse ne permettent pas d'apprécier des déficits localisés.

- En trois dimensions

La représentation en carte dite tridimensionnelle est démonstrative mettant en évidence l'amplitude de la réponse fovéolaire dite pic fovéolaire, au détriment de la précision, les valeurs étant normées. Cette représentation est à exclure de l'interprétation des résultats.

➤ Interprétation des résultats

- Qualité de l'enregistrement : le bruit de fond

L'interprétation des résultats doit tenir compte des conditions du déroulement de l'examen pour éliminer au maximum les artéfacts d'enregistrement. Avant toute interprétation, il faut vérifier que le bruit de fond est faible. Le bruit de fond est important. Dans ce cas, il est difficile de juger si les réponses enregistrées sont localement réellement diminuées ou si elles ne sont que le reflet d'une fixation aléatoire donc d'une projection de la stimulation dans des zones rétiniennes non reproductibles.

- Réponse en zone papillaire

Une diminution d'amplitude des réponses doit être observée dans la zone de la papille témoignant d'une fixation stable. On devrait s'attendre à une absence complète de réponse dans cette zone dépourvue de neurorétine, ce qui n'est pas le cas.

- Norme pré-établie

L'interprétation des résultats peut être facilitée par la comparaison programmée des résultats individuels à une norme pré-établie.

- Fluctuation du pic fovéolaire

L'amplitude de la réponse issue de l'hexagone central (pic fovéolaire) est variable d'un sujet à l'autre, y compris chez le sujet normal. Ceci est lié à la variation interindividuelle de la densité des cônes fovéolaires, donc de celle des cellules bipolaires sous-jacentes, ou à l'instabilité de la fixation.

→ Pour résumer,

L'ERG multifocal est une réponse informative si elle est mise en œuvre dans de bonnes conditions : sujets coopérants, fixation stable et précaution avec les sujets atteints de maculopathies, milieux antérieurs bien transparents, réfractions optimales..., ce qui en restreint le champ d'application.

Dans les conditions optimales, surtout si l'ERG flash est normal, l'ERG multifocal permet de détecter des déficits de fonctionnement localisés et non systématisés de différents secteurs

restreints du pôle postérieur, y compris maculaires, en complément des relevés du champ visuel, ces examens étant complémentaires.

3.2.2) L'ERG Pattern, examen de la macula et des voies maculaires.

➤ Principe

Il s'appuie sur les propriétés anatomiques spécifiques de l'aire maculaire. Cette zone contient essentiellement des cônes fins et denses qui sont en relation avec leurs cellules ganglionnaires. Leur moitié est répartie sur les 30 degrés centraux environ, soit 7% seulement de la surface rétinienne totale. Leur densité est maximale sur les douze degrés centraux *autour* de la fovéola (zone périfovéolaire).

Les cellules ganglionnaires fonctionnant par antagonisme spatial avec organisation spatiale de leurs champs récepteurs, une stimulation structurée dont les détails stimulants sont congruents à ceux des champs récepteurs, peut les mettre préférentiellement en activité après que le signal ait été initié par les cônes et leurs cellules sous-jacentes.

Le P-ERG est recueilli après mise en œuvre d'une stimulation structurée en damier, organisée avec des cases « noires et blanches » alternant avec elles-mêmes et délivrées sur une zone rétinienne couvrant les 15 à 20 degrés centraux. Il combine la réponse des trois strates rétiniennes, le différenciant de l'ERG « focal » ou F-ERG évoqué par une stimulation flash localisée à l'aire maculaire qui lui, est limité à la réponse des deux premiers étages de la neurorétine.

➤ Conditions de génèse de l'ERG pattern

- Choix de la stimulation

La taille optimale du damier stimulant est comprise entre 10 et 15 degrés, celle de ses cases carrées qui alternent régulièrement (ou détail stimulant) est comprise entre 40' et 1°, optimale à 40'.

La fréquence temporelle classiquement mise en œuvre est de 2 à 6 alternances par seconde, générant une réponse transitoire d'amplitude maximale ou P-ERG.

Le niveau lumineux moyen doit être photopique, de l'ordre de 45 à 50 cd/m², ce qui est classiquement réalisé, les damiers étant générés sur des écrans cathodiques dont la luminance maximale est comprise entre 100 à 150 cd.m⁻². Le contraste du damier qui donne les amplitudes optimales, doit être proche de 1.

- Conditions de stimulation

Le damier doit être présenté dans une ambiance obscure ou de niveau lumineux modéré ; une ambiance de niveau lumineux photopique intense entraîne une modification du niveau lumineux moyen du damier.

Le patient doit porter sa compensation optique adaptée à la distance de vision de la structure (environ 1,50 m) et garder la possibilité d'accommoder. La stabilité de la fixation est assurée grâce à un point placé au centre du damier. Il est également recommandé au sujet de ne pas cligner afin d'éviter les artéfacts liés à l'électromyogramme des paupières.

La stimulation peut être binoculaire, le recueil du signal est monoculaire.

- Conditions de recueil et traitement du signal

Le recueil s'effectue entre une électrode active qui doit conserver l'organisation structurée de la stimulation et une électrode de référence.

L'électrode active peut être une électrode sclérocornéenne d'excellente qualité optique, une DTL ou une gold foil insérée dans les culs de sacs conjonctivaux. L'électrode de référence est placée au niveau du canthus externe homolatéral. L'électrode de masse est frontale.

Le recueil du signal s'effectue durant au moins 150 ms voire 250 ms avec une bande passante comprise entre 1 Hz et 100 Hz ; l'amplification est de l'ordre de 10⁴, le signal résultant ayant une amplitude d'environ 5 à 6 µV.

Le traitement du signal doit aboutir à une réponse bien discernable du bruit de fond ou P-ERG qui comporte classiquement deux ondes principales, P50 positive culminant vers 50 ms suivie de N95 négative culminant entre 95 ms.

- Caractéristiques des réponses

L'amplitude de l'onde P50 est mesurée entre le creux de l'onde N35, onde négative de faible amplitude d'apparition inconstante, ou la ligne de base en l'absence de N35, et le sommet de P50.

L'amplitude de l'onde N95 est mesurée soit entre le sommet de l'onde P50 et le creux de l'onde N95, mais, dans ce cas, son amplitude dépend de celle de P50, soit entre une ligne de repère tracée entre le creux de l'onde N35 (ou la ligne de base) et le retour de l'onde N95.

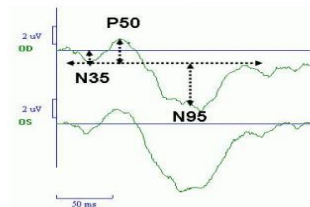


Figure V-4-17

ERG pattern d'un sujet normal avec ses deux ondes principales P50 suivie d'une onde négative N95.

Les temps de culmination sont évalués entre le début de la réponse et le sommet (ou creux) de l'onde.

L'amplitude de P50 varie entre 2 et 6 μV selon les auteurs ; elle est proportionnelle à la taille de la zone maculaire fonctionnelle ; ses temps de culmination sont proche de 45 ms voire 60 ms.

L'amplitude de N95 se situe entre 3 et 5 μV selon la méthode de mesure adoptée et ses temps de culmination entre 95 et 105 ms.

➤ P-ERG, témoin de la fonction maculaire

Le P-ERG permet d'évaluer le fonctionnement maculaire en faisant la part entre un dysfonctionnement des deux premiers étages de la macula (cônes et cellules bipolaires) et celui des corps des cellules ganglionnaires. L'examen de l'amplitude de ses deux ondes permet bien souvent de relier une baisse d'acuité visuelle, surtout en l'absence de signe ophtalmoscopique, à un dysfonctionnement maculaire d'origine rétinien ou lié à un trouble des voies maculaires, excluant les corps des cellules ganglionnaires (amplitude normale de N95) ou les incluant (diminution de l'amplitude de N95).

De plus, il existe une relation étroite entre la surface maculaire fonctionnelle attestée par périmétrie et la réduction conjointe des ondes P50 et N95 reflet de la progression d'une maculopathie et même quand l'acuité visuelle est encore pratiquement normale comme au cours d'une maladie de Stargardt, le P-ERG est le plus souvent non discernable, témoignant d'un dysfonctionnement maculaire important, alors que l'ERG flash peut être normal, reflétant le fonctionnement rétinien global normal en dehors de la macula.

→ Pour résumer :

Le P-ERG est un test de la zone maculaire qui doit être systématiquement couplé à l'ERG flash et aux potentiels évoqués visuels par damiers alternants. Il permet de connaître l'état du signal maculaire (normal ou non) qui, transmis aux voies visuelles, aboutit à la genèse des potentiels évoqués visuels. Le P-ERG est le signal en amont de la genèse des potentiels évoqués visuels ; sa connaissance est indispensable à leur compréhension et interprétation.

C-) Panorama des principales pathologies rétiniennes entraînant une dégradation du système scotopique et schématisation des réponses à l'ERG-flash.

C-1) L'ERG-flash, étape primordiale dans le diagnostic des rétinopathies [13], [15].

L'électrorétinogramme (ERG) est avec le fond d'œil le principal examen permettant un diagnostic de rétinopathie. Le test est fondé sur la réponse électrique de la rétine à une stimulation lumineuse. Il est indispensable pour diagnostiquer une rétinopathie non explicable par l'examen ophtalmologique clinique, c'est-à-dire quand le fond d'œil est normal ou quand

l'atteinte de la fonction visuelle ne paraît pas correspondre à l'anomalie visible au fond d'œil. L'ERG peut être utile en cas de troubles des milieux pour mettre en évidence des lésions rétiniennes associées, qui aggravent le pronostic visuel.

L'ERG par flashes ou global 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-réceptoriale : cellules bipolaires essentiellement).

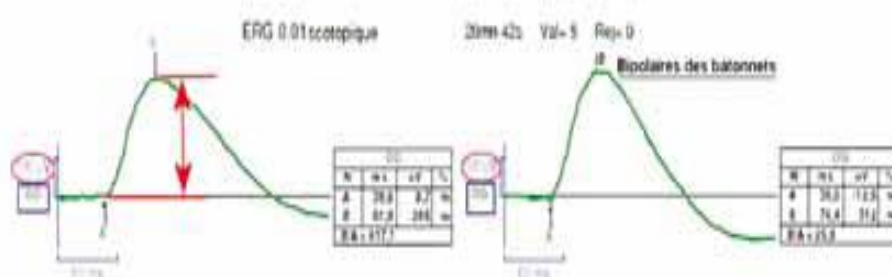
1-1) Lecture des réponses à l'ERG-flash

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.

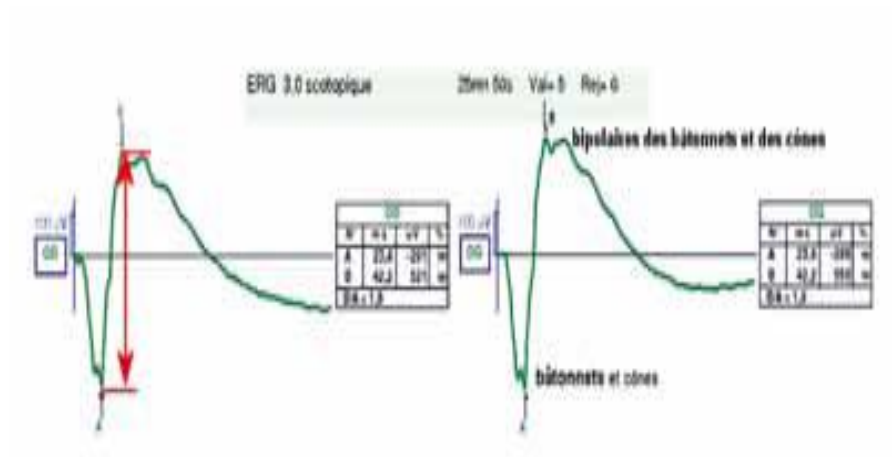
La stimulation lumineuse entraîne une hyperpolarisation (négative) des photorécepteurs et des cellules bipolaires OFF et une dépolarisation (positive) des bipolaires ON.



ERG spécifique des bâtonnets (ERG scotopique séquence 1= 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.



Réponse combinée des bâtonnets et des cônes (ERG scotopique séquence 2)

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

Onde b : cellules bipolaires des cônes et des bâtonnets.

Pour lire un ERG , il faut :

- Evaluer l'allure globale de la courbe et noter la présence ou l'absence des différentes déflexions.
- Vérifier l'interprétabilité de l'examen (bruit de fond, fixation..) et l'échelle utilisée.
- Se poser les questions suivantes :
 - Les composantes sont-elles analysables ?
 - L'altération est-elle symétrique sur les deux yeux ?
 - La diminution d'amplitude concerne-t-elle les ondes a et b ou uniquement l'onde b ?
 - Y a-t-il des anomalies peu communes : retard majeur d'une déflexion ou hyperamplitude ?

1-2) Altération des réponses de l'ERG-flash scotopique.

Les séquences 1 et 2 de l'ERG-flash, reflète majoritairement les réponses du système scotopique.

Une altération des réponses à ces deux séquences traduit donc une atteinte des bâtonnets ou des couches internes de la rétine dont les cellules bipolaires ON propres aux bâtonnets.

En fonction du site de l'altération, on distingue plusieurs pathologies dégradant les potentiels du système scotopique et entraînant donc des réponses diminuées voire éteintes aux séquences de l'ERG-flash scotopique.

C-2) Tableau des principales atteintes.

2-1) Les rod-cone dystrophies [14], [15], [18], [19].

La rod-cone dystrophie est une pathologie avec atteinte prépondérante du système scotopique et donc des batonnets.

Elle se caractérise par une cécité nocturne et un rétrécissement concentrique du champ visuel.

Il existe plusieurs pathologies classées comme rod-cone dystrophies tel que la Rétinopathie Pigmentaire, l'Amaurose congénitale de Leber, ou le Syndrôme d'Usher.

2.1.1) La Rétinopathie Pigmentaire.

➤ Description et origines

La rétinite pigmentaire (RP) est une maladie génétique dégénérative de l'œil qui se caractérise par une perte progressive et graduelle de la vision évoluant généralement vers la cécité.

La RP est une maladie génétique due à l'altération (mutation) de gènes impliqués dans le fonctionnement et la régulation des cellules de la rétine, les photorécepteurs, indispensables pour la vision.

Dans tous les cas, la transmission se fait selon plusieurs modes : autosomique dominant, autosomique récessif, transmission liée à l'X.

Les gènes responsables sont très nombreux, plus de 39 à ce jour. L'altération de certains gènes est plus fréquente. Dans les formes autosomiques dominantes, la mutation de la rhodopsine (RHO) se retrouve dans un cas sur quatre tandis qu'une mutation du gène retinitis pigmentosa 1 (RP1) est présente dans 6 à 8 % des cas. Retinitis pigmentosa GTPase regulator (RPGR) est le gène majeur des formes dont la transmission est liée au chromosome X.

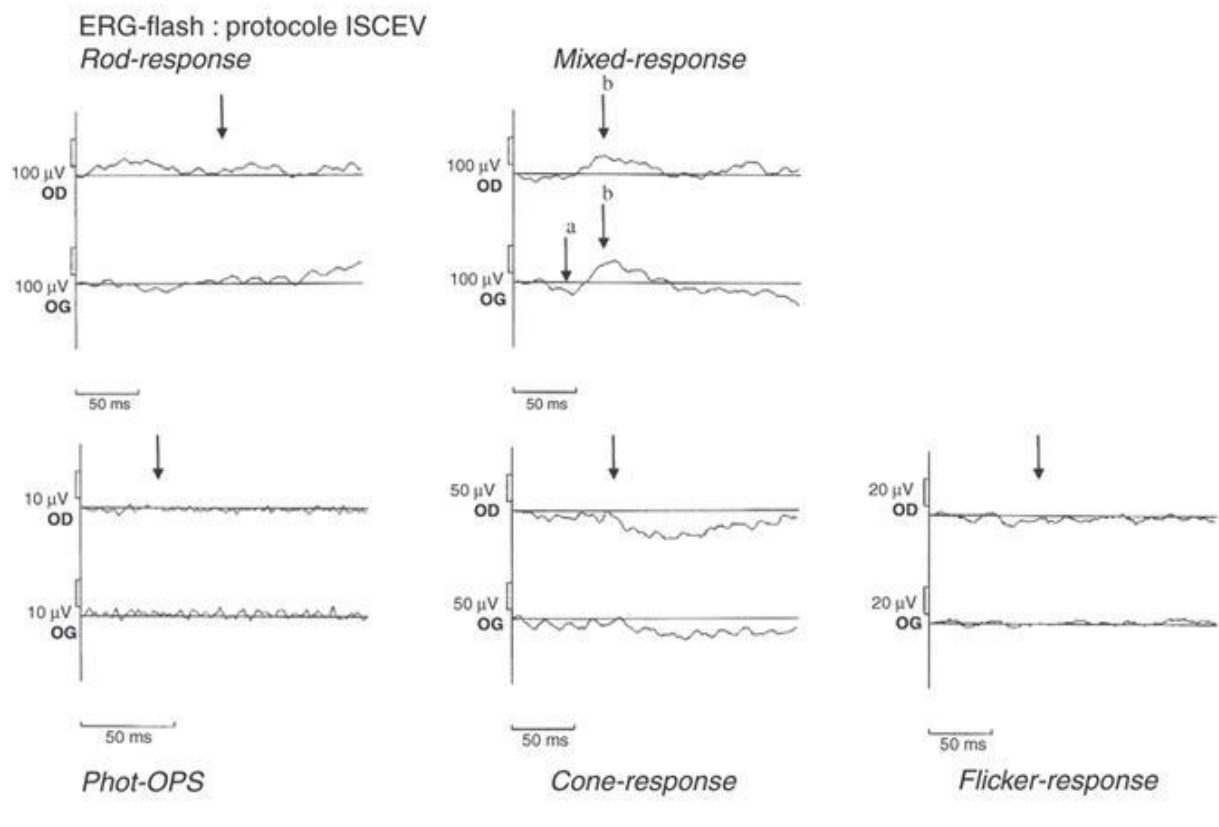
➤ Manifestations de la Rétinite Pigmentaire

La RP débute généralement par des problèmes de vue lorsque l'intensité de la lumière diminue (héméralopie). Des difficultés d'adaptation à l'obscurité sont fréquentes, par exemple lors du passage d'une pièce très éclairée vers une pièce sombre. Puis progressivement, le champ visuel périphérique se rétrécit, donnant une impression de « vision en tunnel ». Cette atteinte est bilatérale, les deux yeux sont affectés. La vie quotidienne s'en ressent progressivement : présence d'une certaine maladresse, difficultés à conduire de nuit, parfois aussi de jour faute d'avoir une vision globale de la route, percussion fréquente d'objets au cours de la marche. Des troubles dans la vision des couleurs, plus particulièrement le bleu et jaune, sont souvent présents (dyschromatopsie). Parfois, une sensibilité accentuée à une forte intensité lumineuse (photophobie) peut apparaître plus tard. La vision centrale est généralement conservée jusqu'à des stades tardifs de la maladie. Sa diminution se manifeste d'abord par des difficultés à réaliser des activités minutieuses ou à lire puis, progressivement l'acuité visuelle diminue et aboutit généralement à la cécité. Dans certains cas d'autres problèmes oculaires peuvent s'ajouter à la RP, tel qu'un œdème maculaire, et entraîner une baisse de la vision centrale avant le rétrécissement majeur du champ visuel.

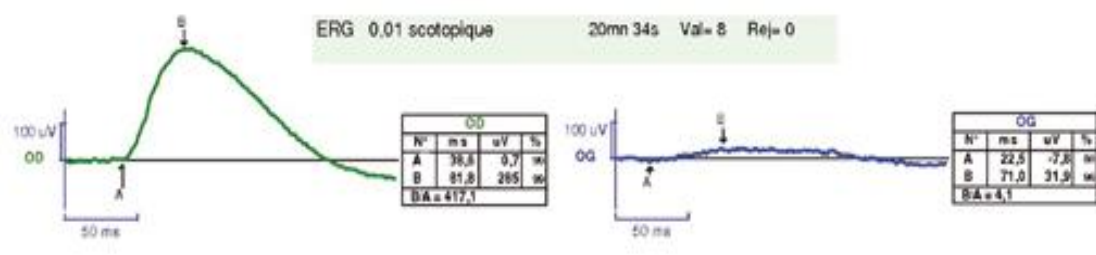
Ceci peut s'expliquer par le fait que dans la RP, la capacité de la rétine à répondre à la lumière est affectée. Cette altération est due à la destruction progressive des bâtonnets puis des cônes, ce qui a pour conséquence l'apparition progressive de petits dépôts pigmentés dans la rétine donnant ainsi le nom à la maladie, et de zones non vues dans le champ visuel, les scotomes. La fusion des scotomes périphériques explique cette impression de vision « en tunnel ».

➤ Diagnostic de la rétinite pigmentaire

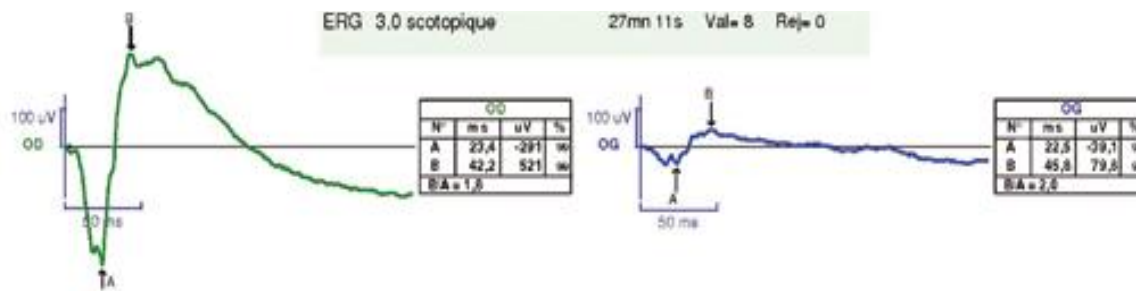
La plupart du temps, le diagnostic est établi lors d'un bilan ophtalmologique effectué suite à des problèmes de vision nocturne, un accident par défaut de vision périphérique, ou une baisse d'acuité visuelle. Des examens complémentaires confirmeront le diagnostic. L'électrorétinogramme (ERG) permet d'explorer l'activité de la rétine au cours d'une stimulation lumineuse et met en évidence le dysfonctionnement des bâtonnets et des cônes.



ERG-flash d'une patiente de 50 ans atteinte de rod-cone dystrophie. Seule la mixed-response est discernable mais d'amplitude diminuée, l'ensemble des réponses suggère un fonctionnement résiduel du système scotopique associé à un dysfonctionnement du système photopique.



ERG-flash scotopique séquence 1 (réponse spécifique des bâtonnets) dans le cadre d'une rod-cone dystrophie en comparaison avec un tracé normal : Tracé quasiment plat : pas de réponse des bipolaires des bâtonnets.



ERG-flash scotopique séquence 2 (réponse combiné bâtonnets-cônes) dans le cadre d'une rod-cone dystrophie en comparaison avec un tracé normal : Altération globale de l'ERG : diminution majeure de l'onde a=> Atteinte des bâtonnets.

L'examen du fond de l'œil avec après avoir dilaté la pupille avec un collyre approprié, mettra en évidence la présence des dépôts pigmentés. Un examen du champ visuel sera réalisé grâce au périmètre de Goldman et permettra d'évaluer le handicap visuel.

2-2) Les cone-rod dystrophies [15], [19], [20].

➤ Généralités

Ensemble d'affection rétiniennes hétérogènes et héréditaires ayant pour points communs une altération progressive des systèmes photopiques et scotopiques conduisant à une diminution de l'acuité visuelle précoce et évoluant vers une cécité centrale associée à une perte du champ visuel périphérique. Ces cone-rod dystrophy sont une des causes majeures des cécités de l'enfance. Elles peuvent être isolées ou syndromiques.

- L'hérédité est de trois types

Autosomique récessive, autosomique dominante ou liée à l'X.

Une vingtaine de gènes sont impliqués dans la maladie. Les formes syndromiques comprennent l'amélogénèse imperfecta, l'ataxie spinocérébelleuse de type 7, le syndrome de Bardet Biedl, le syndrome d'Alström et l'hypotrichose congénitale avec dystrophie maculaire juvénile.

➤ Signes cliniques

La maladie débute par la baisse d'acuité visuelle chez l'enfant ou l'adulte avec un fond d'œil qui peut paraître normal ou qui est le siège d'un remaniement discret. On trouve associée à cette baisse d'acuité les principaux signes de la dystrophie des cônes : la photophobie et la dyschromatopsie

L'héméralopie n'est pas toujours perçue et n'apparaît parfois que secondairement.

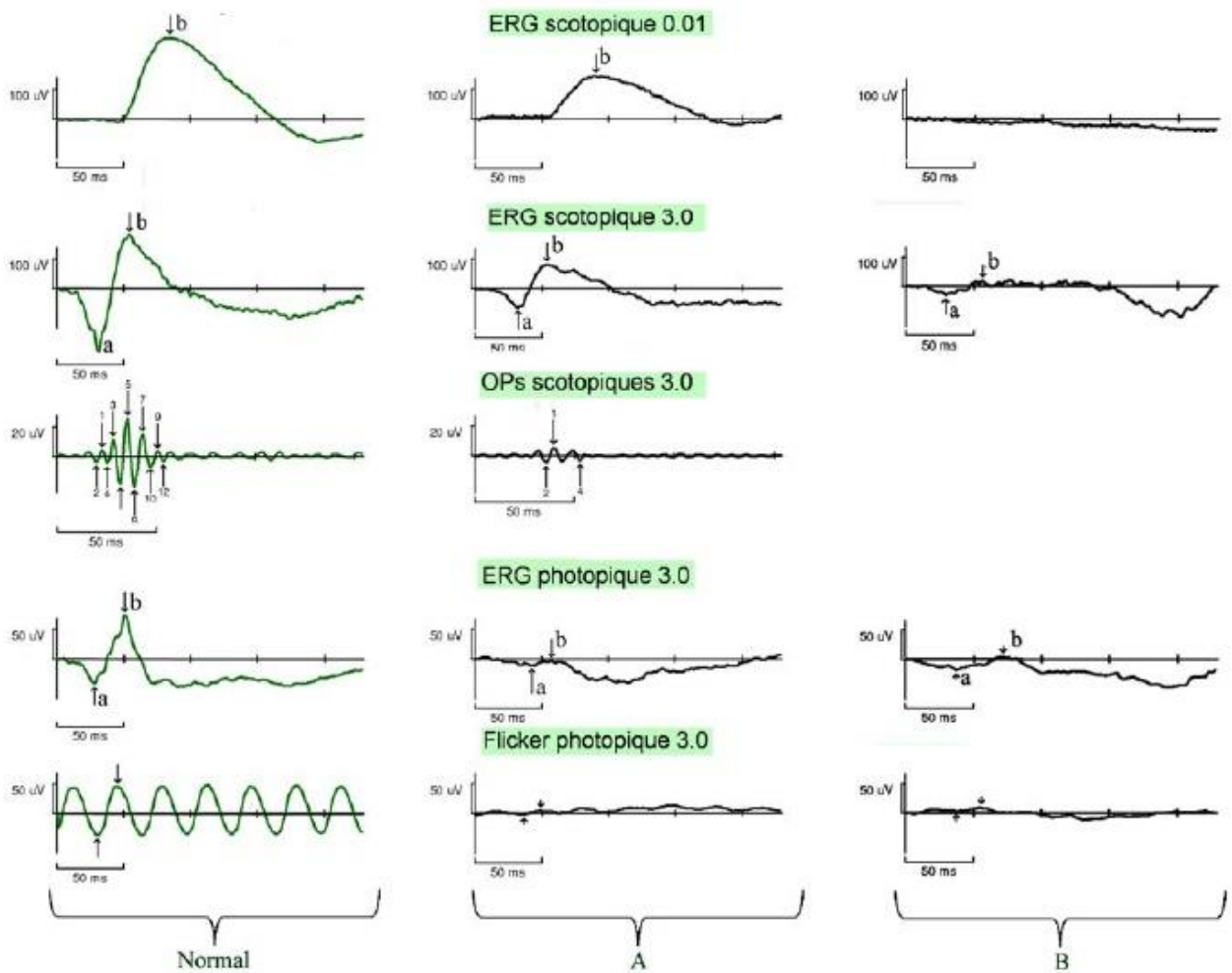
Au FO: le remaniement du pôle postérieur prend avec le temps au niveau maculaire un aspect en œil de bœuf. Les vaisseaux sont normaux, du moins au début et les pigmentations de type ostéoblastique périphériques absentes. Ce n'est qu'aux stades suivants, que l'atteinte périphérique se confirme, que le champ visuel se rétrécit, que la papille prend un aspect plus pâle dans son secteur temporal, que les artères se modifient et que des pigmentations périphériques pseudo-ostéoblastiques apparaissent. L'affection est alors en tous points semblable à une rétinite pigmentaire classique mais avec une atteinte maculaire sévère.

➤ Examens essentiels au diagnostic

- La vision des couleurs : son altération est progressive et apparaît précocement.
- L'OCT : confirme l'amincissement global des couches internes de la rétine d'abord localisé en fovéolaire ou périfovéolaire puis diffus.
- Les clichés en Autofluorescence.
- L'ERG est indispensable pour établir le diagnostic de dystrophie mixte bien avant que les lésions rétinienne périphériques ne soient observées.

Dans les formes de début, l'ERG pattern et l'ERG multifocal sont altérés et l'ERG par flashes confirme la diminution des réponses photopiques mais les réponses scotopiques

peut être limitée. Si la maladie est sévère les composantes photopiques et scotopiques sont altérées d'emblée mais le plus souvent on assiste à une altération scotopique secondaire.



Dystrophie cônes-bâtonnets :

ERG normal sur colonne aux tracés verts.

Atteinte mixte prédominant sur les cônes

(colonne A et B)

Colonne A : ERG d'un patient de 16 ans atteint d'une cone-rod dystrophie liée à l'X du gène RPGR. Les réponses des bâtonnets en scotopique sont diminuées de moitié et les réponses des cônes peu discernables avec petites oscillations au flicker.

Colonne B : ERG d'un patient de 24 ans atteint d'une cone-rod dystrophie déclarée à 7 ans. Les réponses des cônes et des bâtonnets sont pratiquement indiscernables.

2.3) L'Héméralopie [15], [16], [17].

➤ Signes fonctionnels

L'héméralopie est un symptôme qui se traduit cliniquement par un trouble de la vision nocturne, c'est-à-dire une vision déficiente lorsque les stimulations sont de faibles niveaux lumineux, délivrées en ambiance sombre.

Elle peut s'accompagner d'une acuité visuelle normale ou non, d'un fond d'œil d'aspect normal ou non, de nystagmus ou non. Elle peut s'observer au cours de tout dysfonctionnement impliquant le système scotopique associé ou non à celui du système photopique.

Congénitale, elle est souvent méconnue du petit enfant qui n'a pas de point de comparaison. Son hésitation à se mouvoir dans des circonstances de faibles éclairagements peut alerter l'entourage en l'absence d'autres signes visibles comme une acuité visuelle limitée et/ou un nystagmus.

➤ Classification des héméralopies congénitales stationnaires

Trois types de CSNB présentent des fonds d'yeux normaux : les CSNB autosomiques dominantes, les CSNB incomplètes dites de type II et les CSNB complètes dites de type I.

Deux autres CSNB présentent des signes aux fonds d'yeux : le fundus albipunctatus et la maladie d'Oguchi. Bien que congénitales, ces deux dernières sont souvent de découverte fortuite ou tardive au cours de l'exploration d'une héméralopie de d'adolescent ou de l'adulte, l'acuité visuelle associée étant la plus souvent normale et le nystagmus fréquemment absent.

➤ Physiopathologie des CSNB à fond d'yeux normaux

Le dysfonctionnement peut se situer :

- Au niveau des bâtonnets : il y a absence de fonctionnement des bâtonnets, donc pas de signal transmis vers les bipolaires ON de bâtonnets alors que le système photopique fonctionne normalement : ce sont les CSNB autosomiques dominantes.
- Au niveau de la transmission synaptique entre les bâtonnets et les cônes à l'origine d'un signal erroné transmis vers les cellules bipolaires ON et OFF de cônes et les cellules bipolaires ON de bâtonnets: ce sont les CSNB incomplètes dites de type II (essentiellement liées à l'X, mais dans quelques rares cas autosomiques récessives).
- Au niveau des voies ON de bâtonnets et de cônes, qui sont déficientes : le signal reçu est normal, mais les bipolaires ON de cônes et de bâtonnets étant anormales, le signal issu des voies ON sera anormal, celui issu de la voie OFF des cônes étant normal : c'est la CSNB complète dite de type I.

Les réponses électrophysiologiques répondent à cette logique.

➤ Diagnostic différentiel

- Avec une rod-cone dystrophie

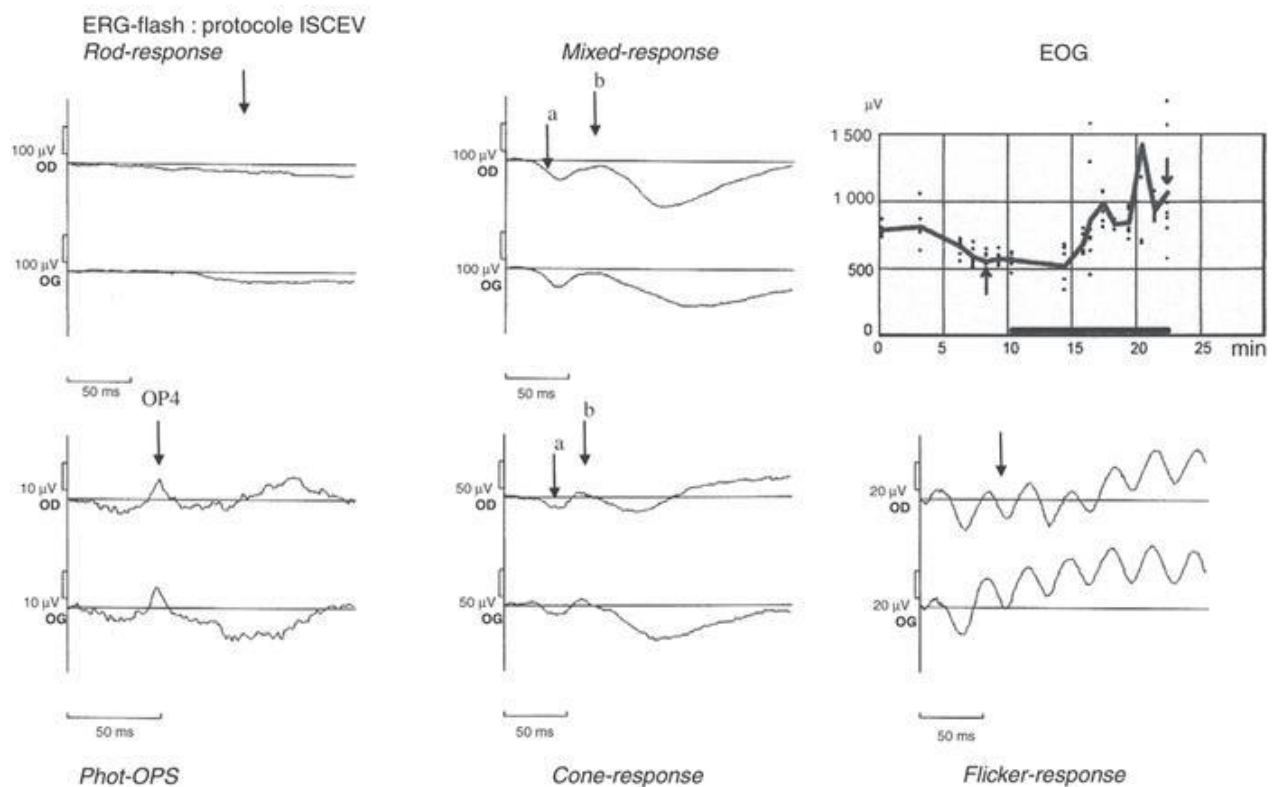
Le devenir de ces deux pathologies est radicalement différent : stable pour une CSNB et évolutive pour une rod-cone dystrophie avec la dramatique perspective d'un rétrécissement du champ visuel et d'une cécité à plus ou moins long terme.

Les résultats du bilan électrophysiologique associés à ceux de l'OCT permettent de les différencier avec certitude.

Dans les rares cas de CSNB dominantes, le système des cônes reste normal, sans modification de la vision photopique avec le temps.

Pour les CSNB incomplètes ou complètes, l'aspect électronégatif de la mixed-response et de la cone-response avec conservation d'une onde-a, signe la persistance du fonctionnement des photorécepteurs associé à un dysfonctionnement de la transmission vers les couches internes de la rétine mais surtout, la normalité de l'EOG assure que le fonctionnement des bâtonnets est normal.

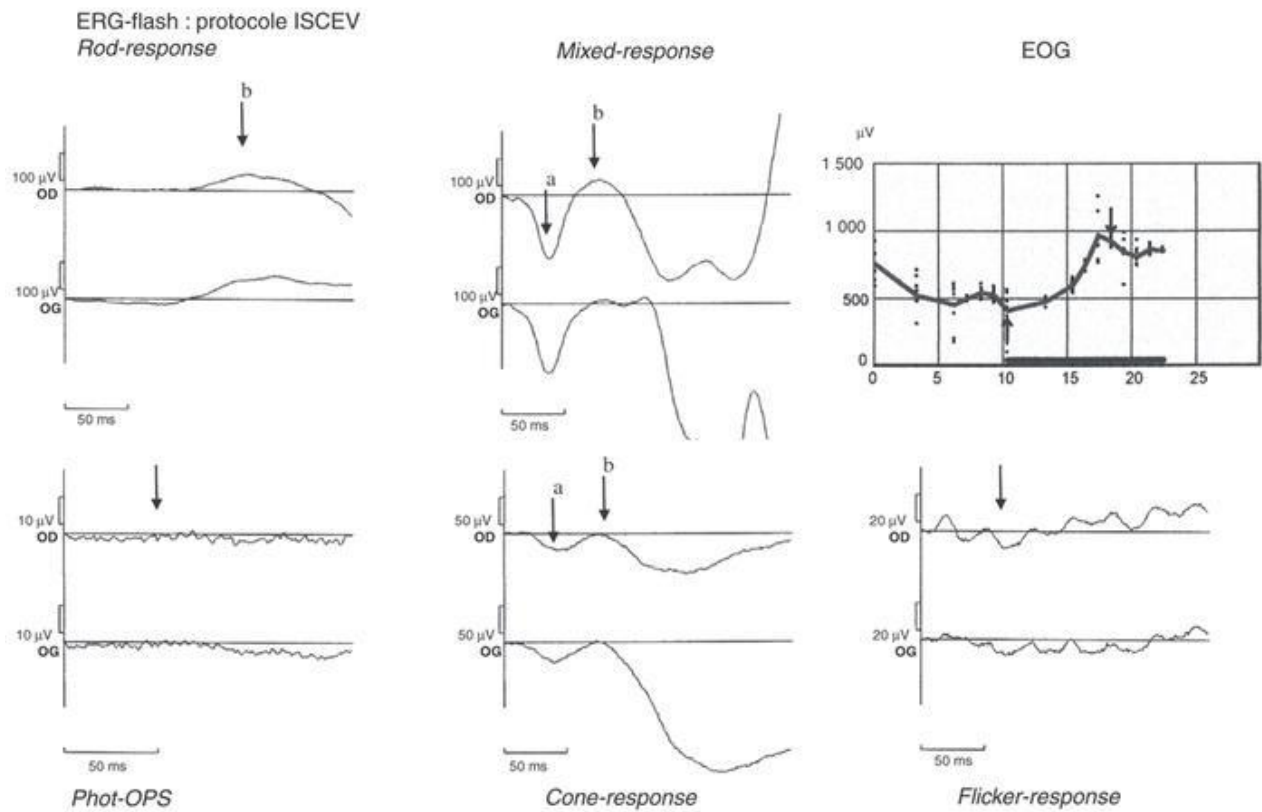
➤ Résultats électrorétinographiques.



ERG-flash d'un patient atteint d'une héméralopie complète ou de type I.

Les résultats de l'ERG-flash sont le reflet de l'absence de fonctionnement des voies ON des bâtonnets et des cônes.

Les potentiels oscillatoires montrent, eux la conservation d'OP4 issue de la voie Off et l'absence d'OP2 et OP3 issues de la voie ON .



ERG-flash d'un patient atteint d'une héméralopie incomplète ou de type II.

Les résultats de l'ERG flash sont le reflet du dysfonctionnement des voies ON des bâtonnets et des cônes et de la voie OFF des cônes.

Les potentiels oscillatoires ne sont pas discernables dans l'héméralopie incomplète, reflet du dysfonctionnement de la voie ON issue des bâtonnets et des cônes et de la voie OFF issue des cônes (L et M).

II) Création de la normalité de l'ERG scotopique au CHU Gabriel Montpied : Etude de la variation des amplitudes et des latences des ondes « a » et « b » sur des patients sans pathologies rétiniennes pour différentes intensités [21].

A) Problématique

Au travers de cette étude, l'intérêt étant de créer une normalité, il sera intéressant d'étudier certains points.

En effet, nous étudierons deux groupes de patients séparés par leur âge et également deux sous-groupes séparés par leur sexe à qui nous feront subir un ERG en ambiance scotopique dont l'intensité des flashes variera de minima à maxima.

Ainsi, les questions qui seront traitées sont :

- L'intensité lumineuse des flashes a-t-elle une influence sur les amplitudes et les latences des ondes « a » et « b » recueillies ?
- L'âge est-il un facteur d'influence pour les amplitudes et les latences des ondes ?
- Est-ce que le sexe a une influence sur les résultats obtenus dans une même tranche d'âge ?

Afin de répondre au mieux à ces questions, nous avons sélectionné tous nos participants selon la même méthode et leur avons fait subir les examens dans les mêmes conditions.

B) Méthode

B-1) Lieu

Toutes les mesures qui ont servi à faire cette étude clinique ont été réalisées dans le service d'Ophthalmologie du Professeur CHIAMBARETTA du CHU Gabriel Montpied.

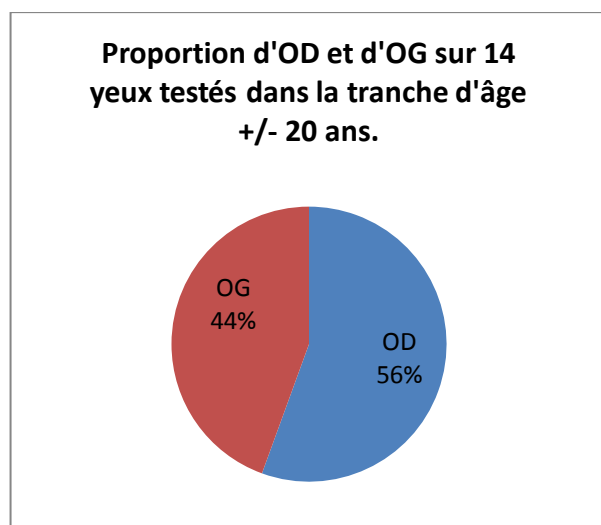
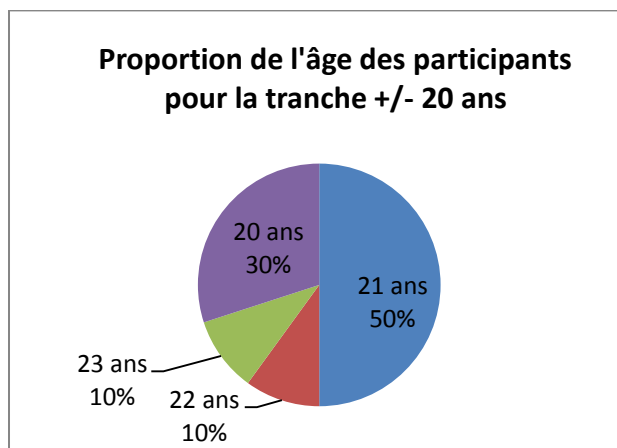
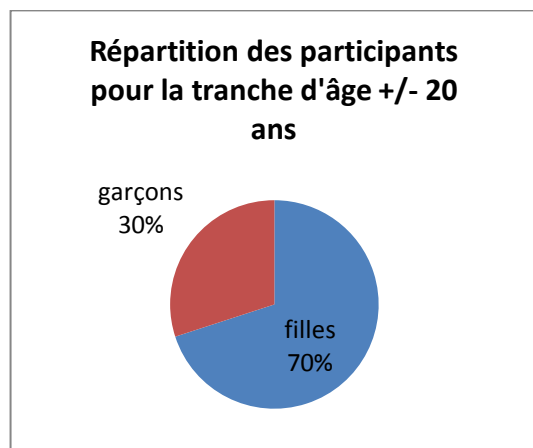
Elles ont été effectuées sous la direction de Mme le Docteur DALENS, Ophthalmologiste et de Mr MARCELLIER, Orthoptiste.

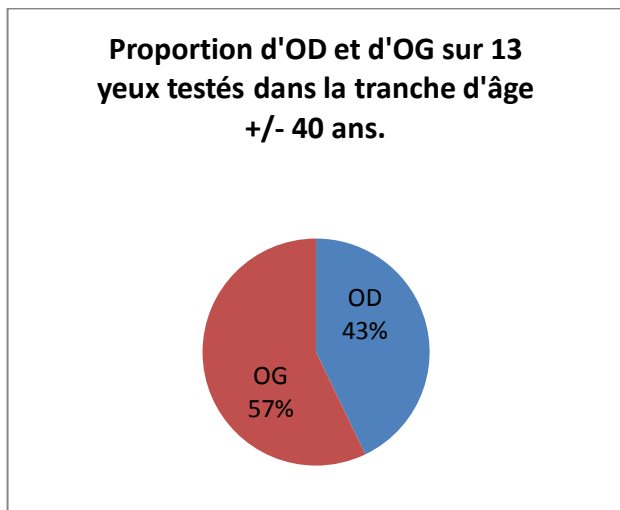
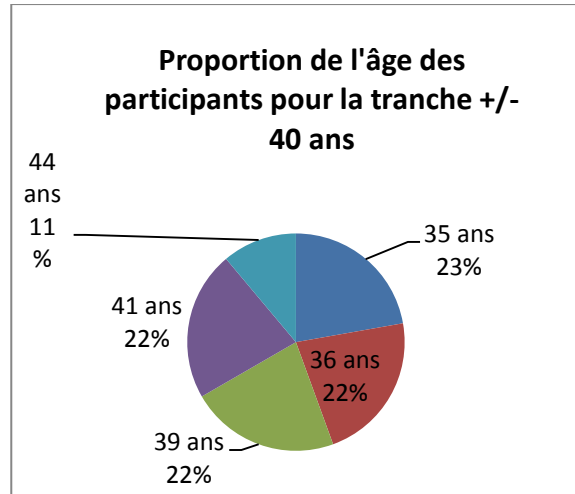
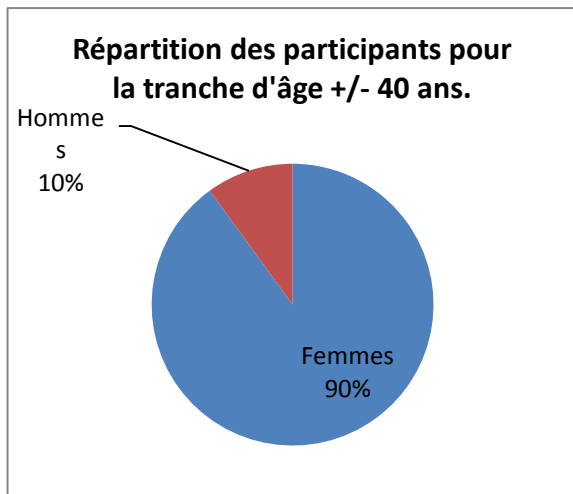
B-2) Participants

Pour établir une normalité, il faudra sélectionner au moins 10 participants par tranche d'âge.

Ainsi, nous nous sommes appliqués à respecter ce principe fondamental.

Notre étude porte donc, sur deux tranches d'âge, la première étudiant des personnes âgées de +/- 20 ans et la deuxième, des personnes âgées de +/- 40 ans. Nous avons réussi à réunir 10 personnes par tranche d'âge mais n'avons pas examiner les deux yeux de tous les participants.





Voici donc la répartition des participants selon la tranche d'âge étudiée.

Nous leur avons fait subir dans un premier temps les examens d'inclusion au protocole de l'étude clinique.

B-3) Critères d'inclusion et examens

Afin de pouvoir créer une normalité, il faut au préalable s'assurer du caractère « normal » des participants.

L'examen dont nous devons créer la normalité étant un électrorétinogramme il suffisait de s'assurer de la fonctionnalité de la rétine et des cellules qui la composent.

Ainsi, pour faire partie de l'étude il fallait répondre à certains critères qui sont les suivants :

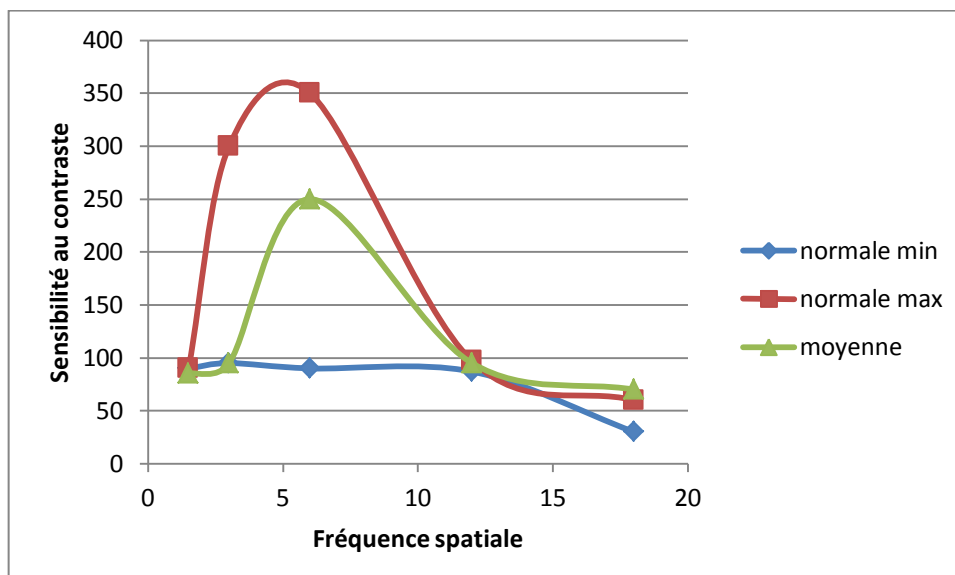
- Appartenir à une des tranches d'âge mentionnée précédemment.
- Avoir une acuité visuelle corrigée de 10/10^{ème} en VL et au moins Parinaud 2 en VP.
- Avoir une rétine normale au pôle postérieur et en périphérie, jamais traitée ni chirurgicalement, ni par laser, ni par injection intravitréenne pour aucune pathologie.
- Avoir une vision des couleurs normale
- Avoir une vision des contrastes normale
- Ne pas présenter d'amétropies trop importantes pouvant altérer le Fond d'œil. (Myopie ≤ 4D)

Afin de vérifier tous ces critères et de pouvoir inclure le participant, nous lui avons fait subir :

- Une mesure de l'Acuité visuelle avec correction en vision de loin et vision de près.
- Un test de la vision des couleurs aux tables d'Ishihara afin de détecter une éventuelle dyschromatopsie héréditaire d'axe protan ou deutan.
- Un test de la vision des contrastes au Vision contrast test System de Vistech[®] afin de vérifier l'intégrité de la voie magnocellulaire.

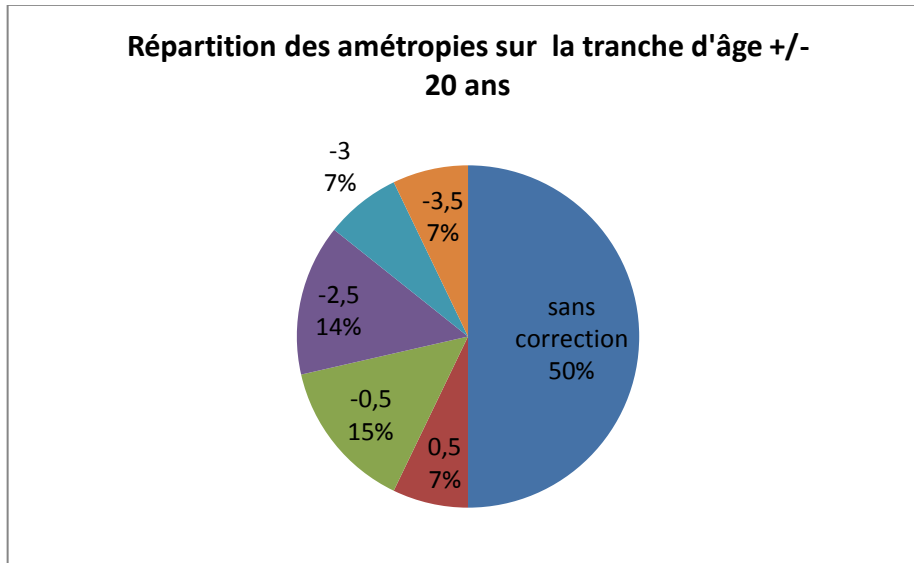
○ Nous retrouvons donc à nos tests pour la tranche d'âge +/- 20 ans

- ➔ Une Acuité Visuelle de 10/10^{ème} et Parinaud 1.5 pour 100% des 14 yeux testés.
- ➔ Une vision des couleurs Normale au test d'ISHIHARA sans dyschromatopsie d'axe Protan ni Deutan pour 100% des 14 yeux testés.
- ➔ Une sensibilité aux contrastes moyenne pour des fréquences spatiales données normale.



Graphique de comparaison entre les moyennes des participants, la normale minimum et la normale maximum pour la sensibilité au contraste en fonction de la fréquence spatiale des tests proposés.

→ Des amétropies diverses respectant le critère d'être $\geq -4D$



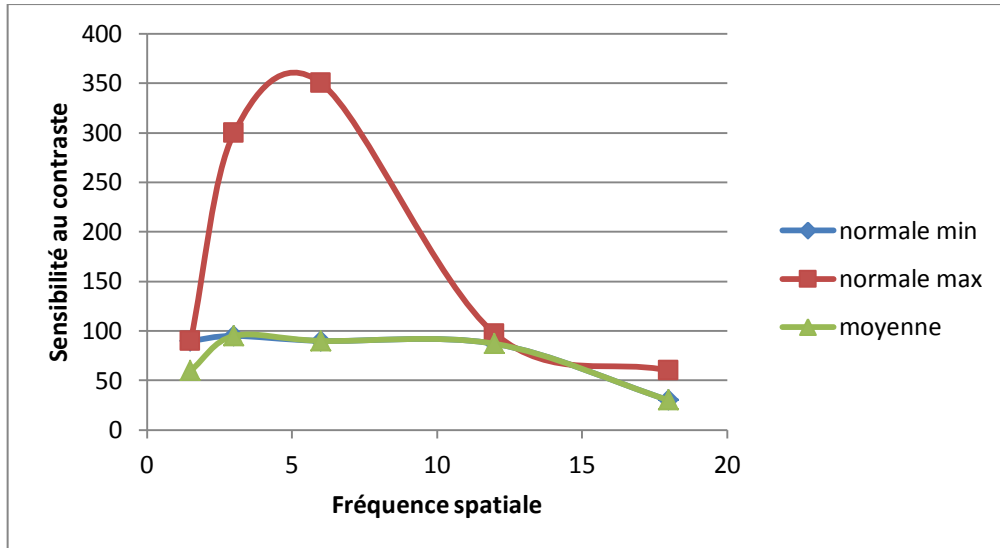
→ Des Fonds d'yeux normaux au pôle postérieur et en périphérie sans pigmentations dans 100% des 14 yeux examinés. Nous retrouvons cependant 1 cas présentant une dysversion papillaire et 1 cas présentant des Cup/Disk élevés à ses deux yeux.

○ Et pour la tranche d'âge 40 ans...

→ Une Acuité visuelle de 10/10^{ème} pour 85% des 13 yeux testés et de 9/10^{ème} pour les 15% restants. Et une acuité visuelle de près à Parinaud 2 pour 100% des 13 yeux testés.

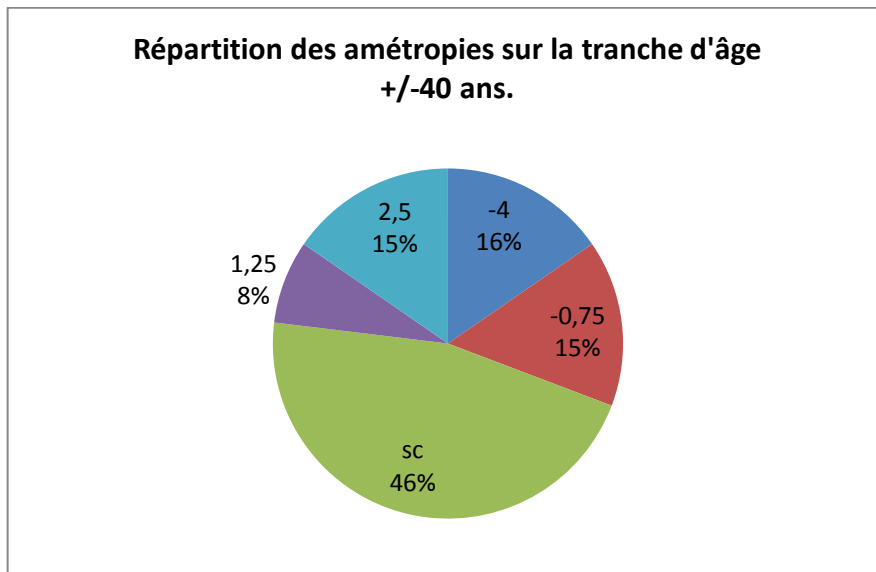
→ Une vision des couleurs Normale au test d'ISHIHARA sans dyschromatopsie d'axe Protan ni Deutan pour 100% des 13 yeux testés.

→ Une sensibilité aux Contrastes moyenne relativement égale à la normale minimum pour des fréquences spatiales données et pour le test utilisé.



Graphique de comparaison entre les moyennes des participants, la normale minimum et la normale maximum pour la sensibilité au contraste en fonction de la fréquence spatiale des tests proposés.

→ Des amétropies diverses respectant le critère d'être $\geq -4D$

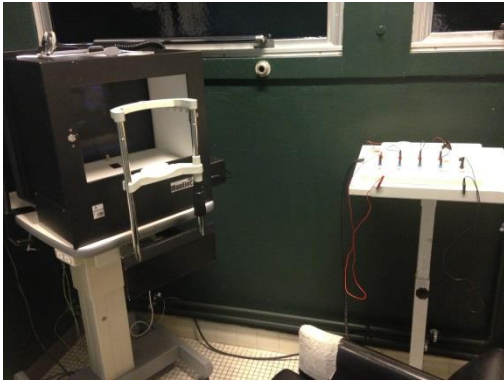


→ Des Fonds d'yeux normaux au pôle postérieur et en périphérie sans pigmentations dans 100% des 13 yeux examinés. Nous retrouvons cependant 1 cas présentant une atrophie papillaire et 1 cas présentant à l'examen de la lampe à fente une petite opalescence cristallinienne probablement due à une prise prolongée de corticoïdes.

C- Matériel

C-1) L'électrorétinogramme au CHU Gabriel Montpied.

Nous avons utilisé, pour toutes nos mesures, le plastron *MonElec2* de la marque Métrovision[®] ainsi que le logiciel *Moniteur Ophtalmologique* de Métrovision[®].



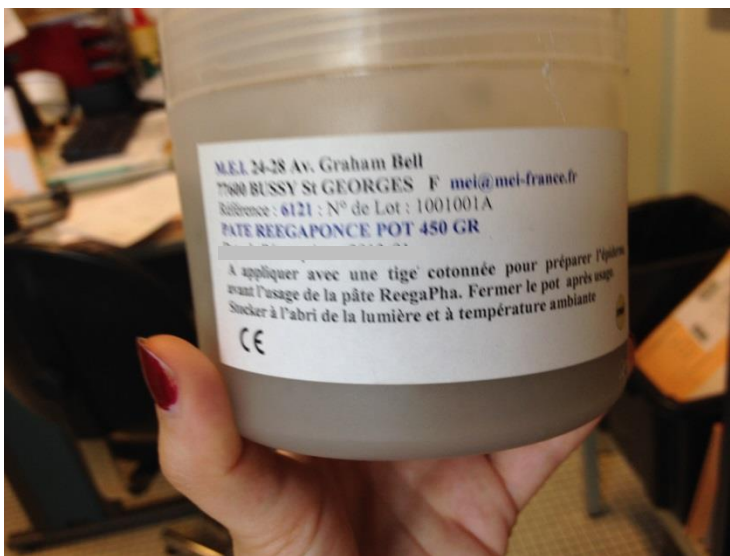
Le plastron est équipé d'une mentonnière avec un appui front afin de respecter la distance de 30 cm et donc de pouvoir stimuler en « plein champs » tout en pouvant contrôler la fixation ainsi que la position de l'électrode cornéenne grâce au contrôle vidéo présent sur cet appareil.

Après avoir satisfait aux critères d'inclusion, les participants se sont vus instiller dans les deux yeux ou dans un seul œil du Mydriaticum[®] et de la Néosynéphrine[®] afin de dilater la pupille au maximum, ainsi que de l'Oxybuprocaine[®], un anesthésiant servant à faciliter la pose et le maintien de l'électrode cornéenne.

Avant l'adaptation à l'obscurité et dans un souci pratique, nous avons équipé les participants d'électrodes collantes au niveau des tempes proche des canthus externes droits et gauches, ainsi, l'électrode située au canthus externe de l'œil étudié servira d'électrode de référence et celle étant de l'autre côté servira d'électrode de masse. Au préalable et avant le collage des électrodes, nous appliquons sur la zone de pose des électrodes un gommage à base de silice et de sel afin d'établir un meilleur contact entre la peau et l'électrode et d'avoir une meilleure conduction du signal.



Electrodes White sensor 0415M ECG électrodes d' AMBU®



Pâte REEGAPONCE de la marque M.E.L.®, Gommage utilisé avant pose des électrodes.

Une fois le/les yeux suffisamment dilatés, les participants ont été placés, en moyenne, 20 minutes dans l'obscurité maximum afin d'adapter leurs rétines et plus particulièrement les bâtonnets.

Une fois le temps d'adaptation écoulé, nous sommes entrés dans la pièce obscure afin d'installer nos branchements aux électrodes du patient et de lui installer la lentille avant de lancer l'examen.

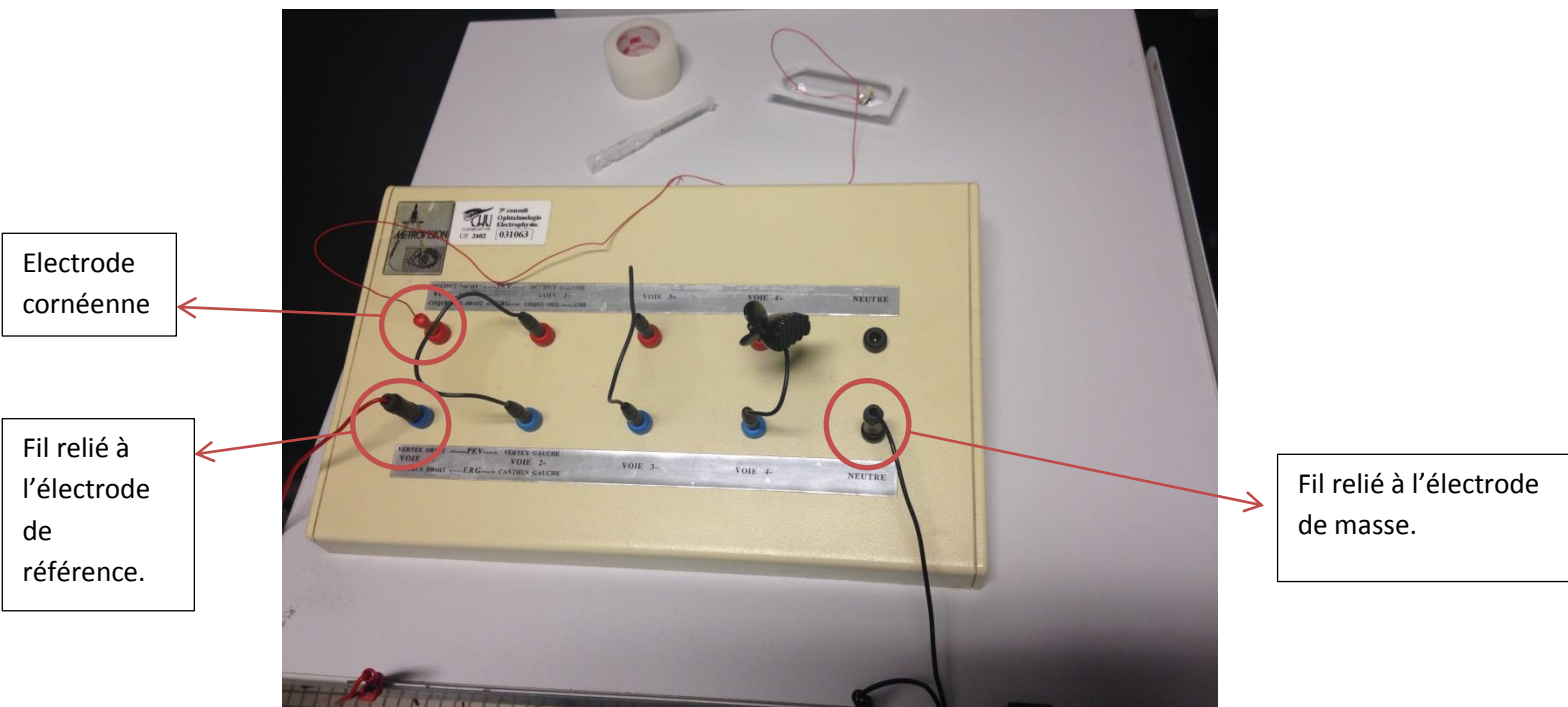


Table de branchement du *moniteur Ophtalmologique Métrovision*®.



Electrode cornéenne *ERG-jet* de *FABRINAL-SA*®

Avant la pose de l'électrode cornéenne, nous avons expliqué aux participants que la durée de la stimulation par flashes est environ égale à 5 minutes pour un œil et que durant cette période ils devront fixer un petit carré central et ne devront pas cligner des yeux sous peine de faire tomber l'électrode cornéenne et de devoir stopper l'enregistrement.

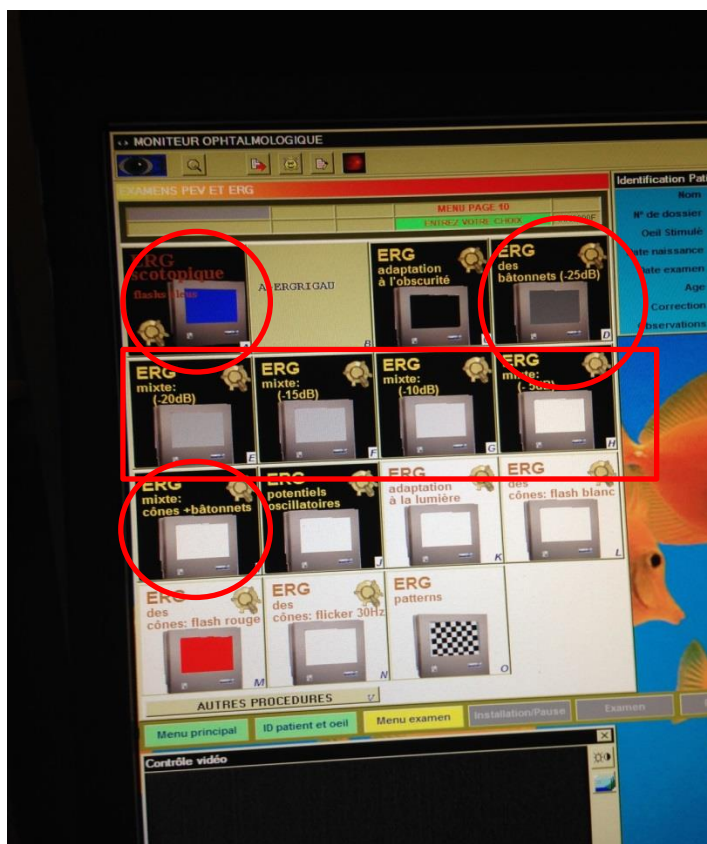
Nous leur expliquons également que l'anesthésiant qui leur a été instillé permet non seulement de ne pas sentir la présence de l'électrode cornéenne mais inhibe également le système réflexe de clignement des paupières et qu'ainsi, ils pourront aisément tenir 5 minutes sans cligner des yeux.

Une fois l'électrode cornéenne posée, nous avons fait subir aux participants sept séries de huit flashes.

Nous avons commencé par des flashes avec interposition d'un filtre bleu afin de ne stimuler, dans un premier temps, que les bâtonnets adaptés.

Nous avons ensuite continué par cinq séries de flashes avec interposition d'un filtre gris d'intensité décroissante.

Ainsi, nous nous sommes vu stimuler les participants avec des flashes d'une intensité de -25dB, -20dB, -15dB, -10dB, -5dB jusqu'à une intensité de 0dB, c'est-à-dire sans interposition d'un filtre gris conformément au protocole ISCEV.



Programme des stimulations utilisées dans l'ERG selon le protocole ISCEV.

Les stimulations entourées ou encadrées en rouge sont celles qui ont été utilisées pour notre étude.

Les résultats obtenus montrent dans un premier temps la réponse unique du système scotopique avec des flashes d'intensité scotopique en ambiance scotopique et montrent, à mesure de l'augmentation de l'intensité des flashes, la réponse conjointe des systèmes scotopique et photopique tout en conservant l'adaptation de la rétine à l'obscurité en augmentant le temps de récupération entre les stimulations à mesure de l'augmentation de l'intensité des flashes.

D- Résultats

Le but premier de cette étude était de créer une normalité pour l'examen de l'ERG scotopique, ainsi, pour chaque œil testé, nous avons recueillis dans un tableau les amplitudes des ondes « a » et « b » ainsi que les latences de ces dernières pour chaque intensité de flash testés.

Nous avons séparé nos tableaux selon la tranche d'âge afin de pouvoir comparer les résultats entre les deux tranches lorsque nous avons entrepris notre étude statistique (Voir Annexe 1 et 2). Une fois toutes nos valeurs recueillies dans un tableur du logiciel EXCEL[®], nous les avons exploitées afin de retirer un résultat minimum, moyen et maximum de toutes nos variables pour chaque intensité lumineuse des tests utilisés. Nous avons choisis de procéder ainsi dans le but de donner une valeur moyenne normale des amplitudes et des latences des ondes « a » et « b » en fonction de l'intensité lumineuse du test utilisé et de pouvoir encadrer par un minimum et un maximum les valeurs étant reconnues comme normales.

Nous retrouvons ainsi ces tableaux représentant les valeurs minimum, moyenne et maximum des amplitudes et latences des ondes « a » et « b » en fonction de l'intensité lumineuse du test utilisé.

I des flashs	Amplitude Onde A en uV			Latence Onde A en ms			Amplitude Onde B en uV			Latence Onde B en ms		
	MIN	MOY	MAX	MIN	MOY	MAX	MIN	MOY	MAX	MIN	MOY	MAX
Bleu	-65.6	-17.4	-6.3	24.8	29	29.2	199	332.1	401	72.6	77.7	78.8
-25dB							234	299.6	388	72.6	80.3	84.1
-20dB	-37.5	-20	-8.6	36.3	40.5	41.6	186	303.3	351	78.8	89.8	90.3
-15dB	-60.2	-41.7	-45.3	32.8	33.9	35.4	280	402.4	452	73.5	77.3	79.7
-10dB	-101	-66.8	-58.6	29.2	30.9	31	316	443.9	533	62	72.4	73.5
-5dB	-171	-106.9	-45.3	26.6	28	28.3	348	463.5	523	52.2	63	65.5
0dB	-376	-293.4	-220	23.9	24.9	24.8	452	594.5	748	44.3	50.3	46.9

Normalité des amplitudes et des latences des ondes a et b en fonction de l'intensité du stimulus chez des patients âgés de 20 ans.

I des flashs	Amplitude Onde A en uV			Latence Onde A en ms			Amplitude Onde B en uV			Latence Onde B en ms		
	MIN	MOY	MAX	MIN	MOY	MAX	MIN	MOY	MAX	MIN	MOY	MAX
Bleu	-22.7	-14.7	-10.2	26.6	31.1	34.5	263	372.2	464	74.4	79.7	95.6
-25dB							253	341.9	416	35	83.2	92.1
-20dB	-67.2	-26.1	-4	39	42.9	46	198	287	355	77.9	86.8	104
-15dB	-74.2	-52.9	-26.6	33.6	36	41.6	326	429.4	508	75.3	77	89.4
-10dB	-95.3	-78	-44.5	30.1	32	36.3	369	455.4	558	62	71.7	80.6
-5dB	-152	-124.7	-94.5	30.1	29.2	31.9	395	495.9	599	53.1	59.2	69.1
0dB	-390	-353.8	-297	24.8	25.5	28.3	555	680.1	783	45.2	47.5	50.5

Normalité des amplitudes et des latences des ondes a et b en fonction de l'intensité du stimulus chez des patients âgés de 40ans.

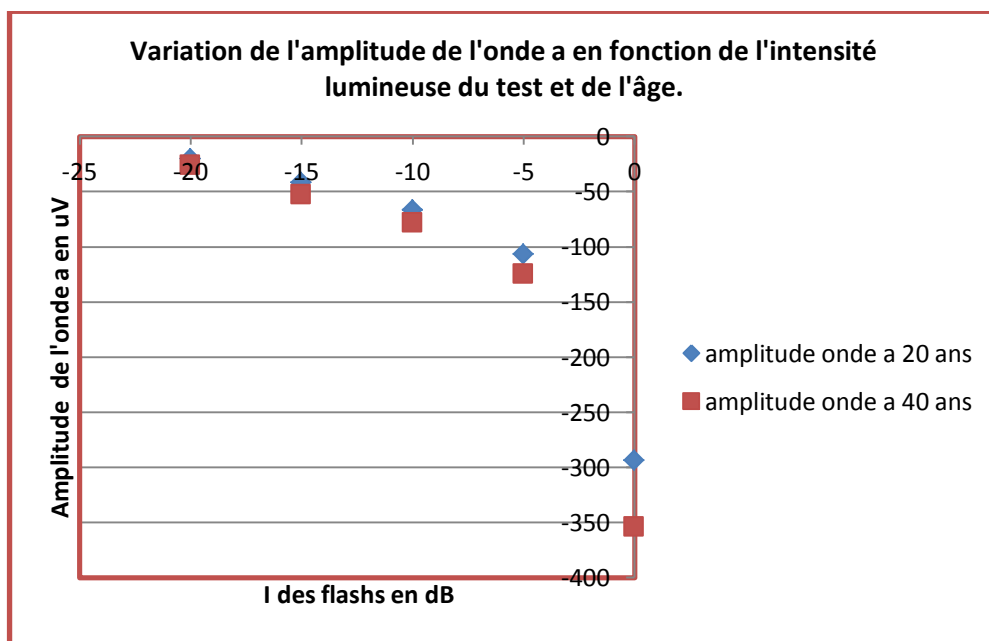
Nous pouvons remarquer dans ces tableaux une certaine progression logique des résultats obtenus, progression relative aux deux tranches d'âge.

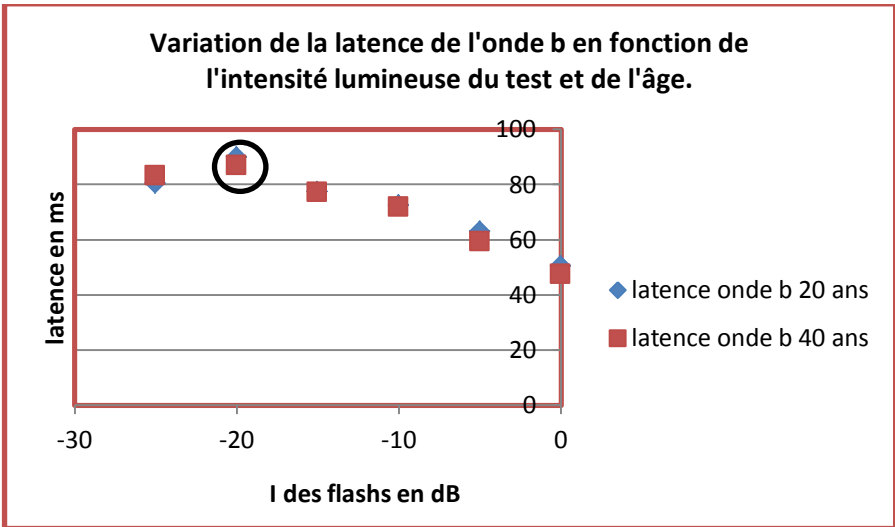
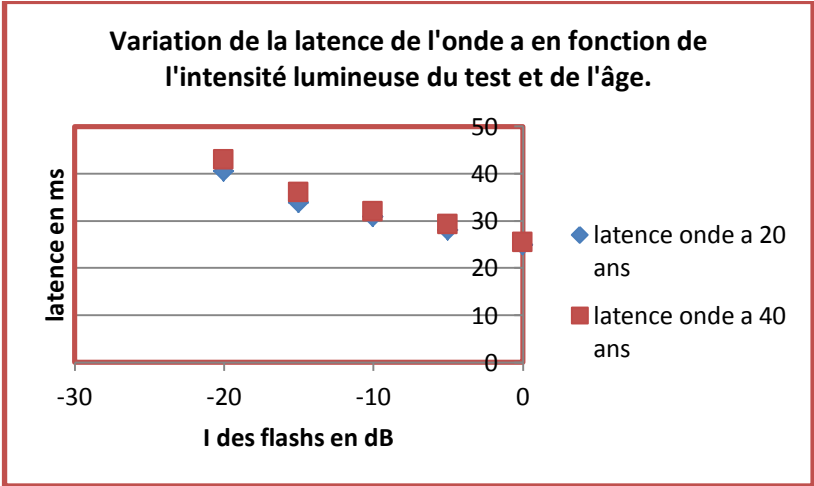
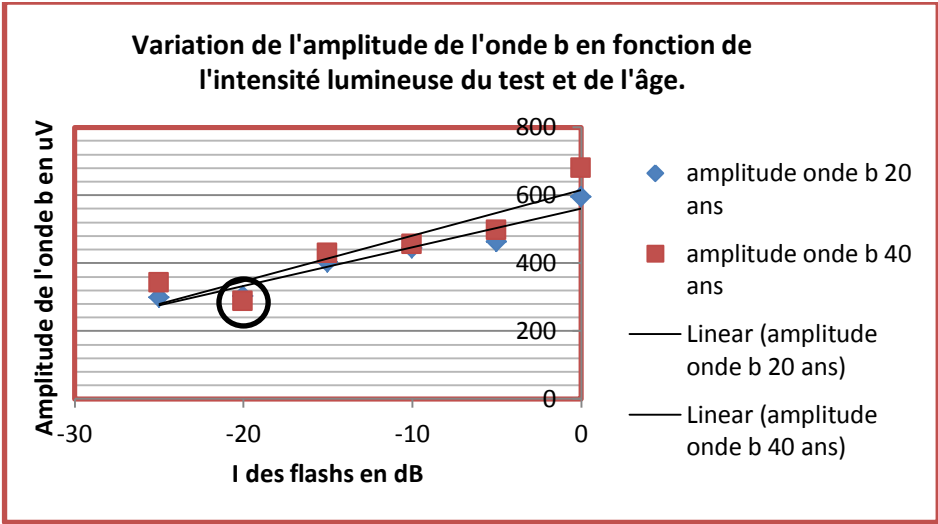
En effet, le stimulus avec interposition d'un filtre bleu étant mis à part, nous pouvons remarquer, que l'amplitude de l'onde « a » augmente parallèlement à l'augmentation de l'intensité lumineuse du stimulus. Nous pouvons également noter qu'il en est de même pour l'amplitude de l'onde « b ».

Nous pouvons également remarquer que, les latences des ondes « a » et « b », contrairement à leurs amplitudes, diminuent parallèlement à l'augmentation de l'intensité du stimulus.

Nous pouvons également souligner dans ce tableau que, régulièrement nous trouvons des valeurs sortant de cette progression pour les flashes d'une intensité lumineuse de -20dB. Ceci peut s'expliquer par le fait qu'au cours de nos mesures, nous avons remarqué à plusieurs reprises l'affichage sur le plastron (*MonElec2* de Métrovision®) d'un message d'erreur bleu électrique avant le déclenchement des stimuli de -20dB.

Nous avons recueillis dans des graphiques les variations des valeurs moyennes des amplitudes et des latences des ondes « a » et « b » pour nos deux tranches d'âge étudiées en fonction de l'intensité lumineuse du test utilisé.





Ces quatre graphiques nous montrent donc bien ce qui a été énoncé auparavant et nous permet donc de répondre à la première problématique de cette étude qui était : « L'intensité lumineuse des flashes a-t-elle une influence sur les amplitudes et les latences des ondes « a » et « b » recueillies? ».

Les autres questions que nous étions amenés à nous poser était de savoir si l'âge était un facteur d'influence pour les amplitudes et les latences des ondes et si le sexe avait une influence sur les résultats obtenus dans une même tranche d'âge.

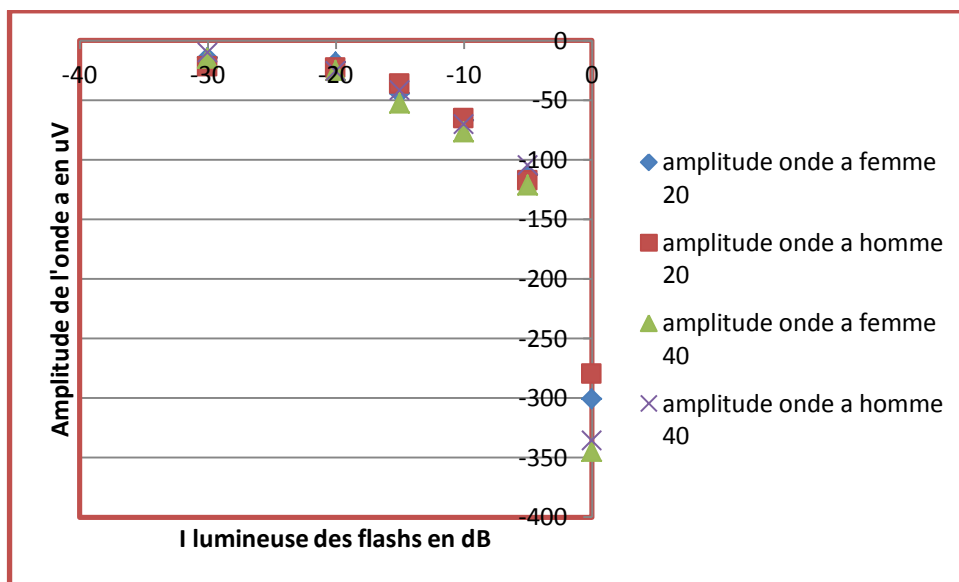
Pour répondre à ces deux questions, nous avons fait un tableau dans lequel sont réunis les amplitudes et les latences moyennes des ondes « a » et « b » des femmes et des hommes dans les deux tranches d'âge en fonction de l'intensité lumineuse du stimulus. Grâce à ce tableau, nous avons ainsi pu comparer les résultats entre hommes et femmes d'une même tranche d'âge ainsi que d'une tranche d'âge à l'autre.

Intensité flashes	Variables moyennes	Femmes		Hommes	
		+/- 20 ans	+/- 40 ans	+/-20 ans	+/- 40 ans
Bleu	Amplitude Onde a en uV	-14.7	-15.1	-22.3	-10.2
	Latence Onde a en ms	29.9	31.1	27.5	31.9
	Amplitude Onde b en uV	343.7	365.8	311.2	348
	Latence Onde b en ms	78.6	82.9	76.1	83.2
-25dB	Amplitude Onde b en uV	309.9	337.4	277.4	306
	Latence Onde b en ms	82.1	83.4	77.2	83.2
-20dB	Amplitude Onde a en uV	-18.3	-25.3	-23	-25.8
	Latence Onde a en ms	41.3	43	39.1	43.4
	Amplitude Onde b en uV	288.9	282.1	329.2	270
	Latence Onde b en ms	88	88.3	93.1	91.2
-15dB	Amplitude Onde a en uV	-44.5	-52.7	-36.6	-42.2
	Latence Onde a en ms	35.2	36	33.5	36.3
	Amplitude Onde b en uV	403.4	424.5	401	363
	Latence Onde b en ms	77.6	79.5	76.9	78.8
	Amplitude Onde a en uV	-67.4	-76.7	-65.7	-70.3
	Latence Onde a en ms	31	32.3	30.8	31.9

-10dB	Amplitude Onde b en uV	454.6	448.8	424.8	409
	Latence Onde b en ms	71.2	72.9	74.5	73.5
-5dB	Amplitude Onde a en uV	-112.8	-121.7	-117.6	-105
	Latence Onde a en ms	28.1	29.4	27.9	28.3
	Amplitude Onde b en uV	469.3	486.2	453	432
	Latence Onde b en ms	61.6	60.3	65.5	63.8
Mixte 0dB	Amplitude Onde a en uV	-300.9	-345.1	-280	-336
	Latence Onde a en ms	24.9	25.7	25	24.8
	Amplitude Onde b en uV	611	663.8	564.8	629
	Latence Onde b en ms	48.2	48	54	46

Nous avons, afin d'obtenir des résultats plus parlants, trié nos données afin de les exploiter dans des graphiques. Dans un souci de compréhension de la part du logiciel EXCEL®, nous avons noté les résultats pour les stimuli bleus sous l'appellation « -30 ».

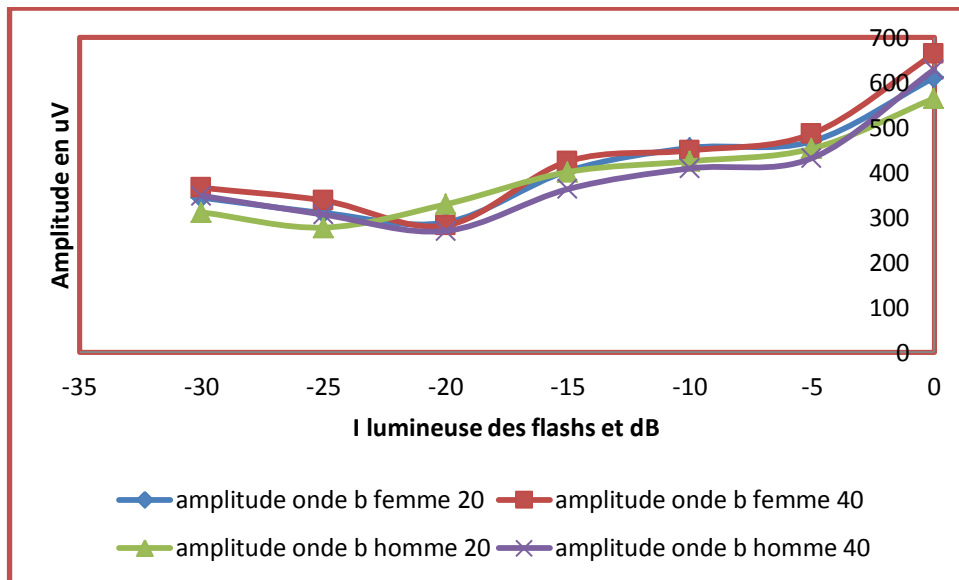
Voici ce que nous retrouvons :



Variations de l'amplitude de l'onde « a » en fonction de l'intensité lumineuse des flashes ainsi qu'en fonction de l'âge et du sexe

Nous pouvons démontrer avec ce graphique que les femmes de la tranche d'âge +/- 40 ans ont des amplitudes pour l'onde « a » supérieures à celles des femmes de la tranche d'âge +/- 20 ans.

Nous pouvons également remarquer que pour la tranche d'âge +/- 20 ans, il n'y a pas réellement de différences notables entre les résultats des hommes et des femmes. Nous pourrions d'ailleurs démontrer la même chose entre les hommes et les femmes de la tranche d'âge +/- 40 ans, le problème étant qu'un seul homme de cette tranche d'âge a participé à notre étude.

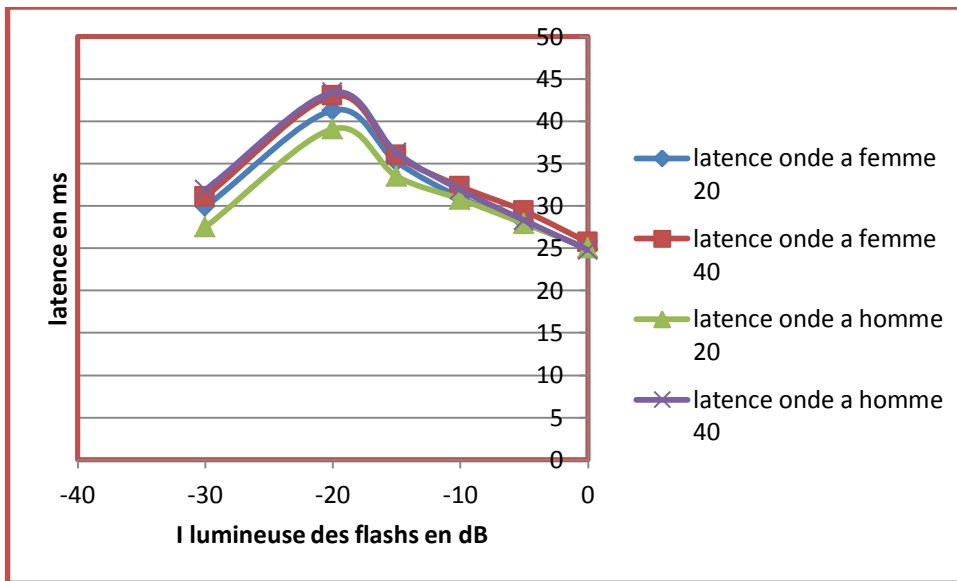


Variations de l'amplitude de l'onde « b » en fonction de l'intensité lumineuse des flashes ainsi qu'en fonction de l'âge et du sexe.

Sur ce suivant graphique présentant, cette fois, les variations de l'amplitude de l'onde b, nous remarquons cette fois que les femmes de la tranche d'âge +/- 40 ans sont celles auxquelles nous avons trouvés les amplitudes pour l'onde « b » les plus importantes. Sur ce graphique nous remarquons également que les femmes des deux tranches d'âge ont tendance à avoir des amplitudes pour l'onde « b » plus importantes que les hommes.

Nous retrouvons également sur ce graphique la même erreur de progression décrite précédemment au niveau du stimulus de -20dB.

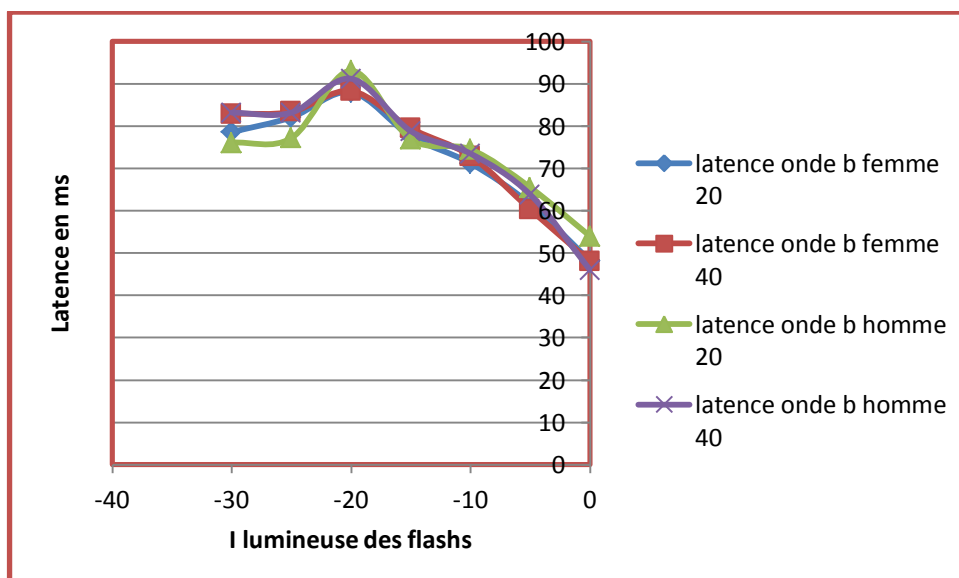
La comparaison entre les hommes des deux tranche d'âge étant toujours difficile à faire du fait du manque de participants masculins dans la tranche d'âge +/- 40 ans.



Variations de la latence de l'onde « a » en fonction de l'intensité lumineuse des flashes ainsi qu'en fonction de l'âge et du sexe.

Sur ce graphique, nous pouvons clairement remarquer que la latence de l'onde « a » est augmentée avec l'âge. En effet, nous retrouvons des latences plus grandes chez nos participants de la tranche d'âge +/- 40 ans.

Nous pouvons également noter que dans la tranche d'âge des +/- 20 ans, les femmes ont régulièrement des latences plus importantes que les hommes.



Variations de la latence de l'onde « b » en fonction de l'intensité lumineuse des flashes ainsi qu'en fonction de l'âge et du sexe.

Ce graphique, en revanche, ne montre rien de flagrant.

Nous pouvons remarquer que jusqu'à la stimulation de -15dB, excluant celle de -20dB pour les raisons énoncées auparavant, les latences de l'onde « b » semblent plus importantes chez nos sujets de +/- 40 ans. Nous remarquons ensuite, sans grande régularité, que ce sont les hommes d'une manière générale et sans distinction d'âge qui présentent les latences pour l'onde « b » les plus importantes. Ce manque de régularité pourrait en partie s'expliquer par la présence d'un seul homme dans la catégorie « homme de +/- 40 ans ».

E- Discussion

Suite à cette étude, nous avons pu créer une normalité pour les différentes stimulations lumineuses du protocole ISCEV de l'ERG scotopique.

Nous avons également pu répondre à certaines questions de la problématique et ainsi confirmer certaines hypothèses.

En effet, nous retrouvons dans notre étude que l'intensité lumineuse des flashes a une influence sur l'amplitude et la latence de l'onde « a » et de l'onde « b ». En effet, plus l'intensité lumineuse du stimulus augmente, plus l'amplitude des ondes recueillies augmente. Au contraire, la latence des ondes recueillies diminue parallèlement à l'augmentation de l'intensité lumineuse.

En revanche, à la question, l'âge et le sexe ont-ils une influence sur les amplitudes et les latences des ondes, notre étude ne nous permet pas d'y répondre de manière franche.

En effet, les seules variations qui ont pu être démontré sont que les latences des ondes « a » et « b » augmentent avec l'âge et que d'une manière générale les femmes présentent des amplitudes plus importantes que les hommes pour les ondes « a » et « b ».

Les variations entre deux tranches d'âge auraient été plus flagrantes si elles avaient été plus éloignées.

Nos résultats quant aux variations dues au sexe auraient pu être plus interprétable si nous avions pu réunir plus d'hommes dans la tranche d'âge +/- 40 ans.

Enfin, Les moyennes des amplitudes et des latences des ondes « a » et « b » pour la stimulation de -20dB, ne sont pas exploitables du fait d'un dysfonctionnement du moniteur avant la stimulation.

F- Conclusion

Nous avons, grâce à notre étude, créé une normalité de l'ERG scotopique pour deux tranches d'âge, celle de +/- 20 ans et celle de +/- 40 ans. Nous avons également pu démontrer que l'intensité lumineuse des stimuli avait une influence sur l'amplitude et la latence des ondes « a » et « b » mais nous n'avons pu clairement démontrer une évolution ou une variation des résultats obtenus par rapport à l'âge des participants ou au sexe. Afin d'obtenir des réponses claires, il aurait été intéressant de sélectionner des participants de tranches d'âge plus éloignées et de sélectionner un nombre d'homme et de femme égal au sein d'une même tranche d'âge.

Enfin, il est également important de noter qu'après réparation du programme il subsiste toujours un problème au niveau de la stimulation par flash de -20dB. Ce problème a pu être mis en évidence et nous a ainsi permis de comprendre le caractère hors norme de nos mesures et de les écarter de notre étude.

CONCLUSION

Pour conclure ce mémoire, nous savons que l'Electrorétinogramme par flash à une grande importance dans le diagnostic des malvoyances, en effet, l'analyse des amplitudes et latences des ondes recueillis permet, en comparaison à une normalité de reconnaître l'atteinte d'un ou plusieurs étages rétiniens.

Nous avons également réussi à apporter des réponses aux questions qui se posaient lors de l'établissement du protocole clinique. A savoir que sur des rétines exemptes de pathologies, l'intensité lumineuse du flash stimulant la rétine du patient, a une influence sur les amplitudes et les latences des ondes « a » et « b » recueillies.

En effet, nous avons pu remarquer que les amplitudes des ondes « a » et « b » augmentent parallèlement à l'augmentation de l'intensité lumineuse des stimuli et qu'au contraire, les latences des ondes « a » et « b » diminuent parallèlement à l'augmentation de l'intensité lumineuse des flashes.

Ainsi, nous avons pu créer une normalité pour l'électrorétinogramme en ambiance scotopique et nous pourrions à présent comparer les résultats des patients à ceux de la normalité et ainsi définir quelle est l'importance de l'atteinte et où elle se situe.

REMERCIEMENTS

A Madame le Docteur Dalens, Ophtalmologue,

Pour son enseignement, le partage de ses connaissances, sa bienveillance et sa gentillesse.

A Monsieur Jean-Jacques Marcellier, Orthoptiste,

Pour le partage de ses connaissances et son aide précieuse dans la rédaction de ce mémoire et la réalisation du protocole clinique.

A tous les Orthoptistes du Service d'Ophtalmologie du CHU Gabriel Montpied,

Pour leur encadrement, les conseils prodigués pour la bonne pratique des examens orthoptiques et tous les bons moments passés avec certains.

Aux médecins et internes du service d'Ophtalmologie du CHU Gabriel Montpied,

Pour le partage de leurs connaissances et leur participation à notre enrichissement intellectuel.

A tout le personnel du Service d'Ophtalmologie du CHU Gabriel Montpied,

Aux infirmières, aux aides-soignantes et à toutes les secrétaires qui auront su nous aider, pendant nos trois années d'études, à nous intégrer au fonctionnement d'un service hospitalier et pour tous les services rendus pendant cette même période.

A tous mes collègues, étudiants et étudiantes Orthoptistes,

Pour tous les bons moments passés en leur compagnie, leur soutien dans les moments les plus stressants de ces trois années et pour l'entraide qui réside au sein de l'école d'orthoptie de Clermont-Ferrand.

Un grand Merci, également à celles et ceux qui ont accepté de participer à l'étude clinique de ce mémoire.

A ma famille, mes parents ;

Pour leur amour et leur soutien constant et pour leurs encouragements durant toute ma scolarité.

A mes amis, et à mon compagnon ;

Pour tous les bons moments que j'ai passés avec eux durant cette vie d'étudiante, pour leur soutien et la confiance qu'ils ont placés dans mes entreprises.

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

- 1- F. Behar-Cohen; L. Kowalczyck; N. Keller; M. Savoldelli; F. Azan; J-C. Jeanny.
Anatomie de la rétine.
Elsevier Masson SAS. 2009. 9-12.
- 2- Florence Rigaudière
«III-1 : LA RETINE : ORGANISATION SCHEMATIQUE», *Oeil et physiologie de la vision, III-La physiologie rétinienne.*
Mis à jour le 23/05/2014
URL : <http://lodel.irevues.inist.fr/oeiletphysiologiedelavision/index.php?id=212>,
doi:10.4267/oeiletphysiologiedelavision.212.
- 3- Florence Rigaudière et Jean-François Le Gargasson
«III-2 : LA NEURORETINE : ASPECTS FONCTIONNELS», *Oeil et physiologie de la vision, III-La physiologie rétinienne*
Mis à jour le 23/05/2014
URL : <http://lodel.irevues.inist.fr/oeiletphysiologiedelavision/index.php?id=215>,
doi:10.4267/oeiletphysiologiedelavision.215
- 4- M. Doly ; I. Ranchon-Cole
Phénomènes chimiques de la vision et transmission synaptique de la rétine.
Elsevier Masson SAS. 2006. 1-3.
- 5- S. Velut ; C. Destrieux
Systématisation des voies optiques primaires et voies optiques secondaires.
Système optique primaire.
Elsevier Masson SAS. 1997.
- 6- P. Lazard ; F. Rigaudière ; S-G. Rosolen; A. Régnier
Electrophysiologie oculaire.
Encyclopédie Vétérinaire- Ophtalmologie 1700.
Elsevier Masson SAS. 2000. 2-4.
- 7- F. Rigaudière; J-F. Le Gargasson
Explorations électrophysiologiques sensorielles : électrorétinogramme, électro-oculogramme, potentiels évoqués visuels.
Elsevier Masson SAS. 2007. 2-4, 5, 7-10, 13-15.

- 8- Florence Rigaudière et Jean-François Le Gargasson
«V-3 : L'ELECTRORETINOGRAMME GLOBAL», *Oeil et physiologie de la vision, V-Les signaux électrophysiologiques.*
A- *L'Electrorétinogramme Flash : ERG-flash.*
Mis à jour le 23/05/2014
URL : <http://lodel.irevues.inist.fr/oeiletpysiologiedelavision/index.php?id=115>,
doi:10.4267/oeiletpysiologiedelavision.115
- 9- Arnaud Lelievre de Broueulle
Contribution à la mise en place d'une électrode DTL pour le recueil de l'ERG chez le chien.
Ecole Nationale Vétérinaire d'Alfort
Thèse pour le Doctorat Vétérinaire présentée et soutenue publiquement devant la
faculté de Médecine de Créteil.2002. 22-25.
- 10- BOYER R.-L., JAYLE G.-E., SARACCO J.-B.
L'Electrorétinographie – Bases physiologiques et données cliniques.
Tome premier, Editions MASSON, 1965.
- 11- 15. ARDEN G. B., HECKENLIVELY J. R.
Principles and Practice of Clinical Electrophysiology of Vision.
Mosby Year Book, 1991
- 12- Ido Perlman
Web Vision.med.Utah.edu. The Organization of the retina and visual system.
Part XI: Electrophysiology
The Electroretinogram: ERG.
- 13- BIRCH DG, ANDERSON JL.
Standardized full-field electroretinography. Normal values and their variation with age.
Arch Ophthalmol 1992, 110 : 1571-1576
- 14- DEFOORT-DHELLEMMES S, VINCENT F, ARNDT C, BOUVET-DRUMARE I, HACHE JC.
Simplified electroretinography protocol and diagnosis of retinal dystrophies in children.
JFr Ophtalmol 1999, 22 : 383-287
- 15- S. Defoort-Dhellemmes; I. Drumare; X. Zalonghi ; C. Arndt
L'incontournable Electrorétinogramme et sa grille de lecture
DOS : Les hérédo-dégénérescence rétiniennes.
Réalités Ophtalmologiques, #209, Janvier 2014.
- 16- Miyake, Y; J. Heckenlively; G. Arden

Congenital Stationary Night Blindness. In: Principles and Practice of Clinical Electrophysiology of Vision, Cambridge Mass, London UK: The MIT Press.2006, 829-839

- 17- Florence Rigaudière, Eliane Delouvrier et Jean-François Le Gargasson
«VII-2 : *ELECTROPHYSIOLOGIE PEDIATRIQUE : EXEMPLES*», *Oeil et physiologie de la vision. VII-Electrophysiologie pédiatrique*.
Mis à jour le 23/05/2014.
URL : <http://odel.irevues.inist.fr/oeiletphysiologiedelavision/index.php?id=162>,
doi:10.4267/oeiletphysiologiedelavision.162
- 18- Guylène Le Meur
Les rétinopathies pigmentaires de l'enfant.
Réflexions Ophtalmologiques 151, Tome 17, Janvier 2012.
- 19- J. Kaplan ; J-M. Rozet ; S. Gerber; A. Gamuzat; E. Souïed; D. Bonneau; D. Larget-Piet; H. Dolfus; J-L. Dufier; M-L. Briand; J. Frézal; A. Munnich
Des gènes pour les dystrophies rétiniennes des enfants.
Médecine/Sciences 1995 ; 11 ; 325-335.
- 20- Bernard Puech
Dystrophies mixtes avec atteintes prédominantes des cônes.
Du signe clinique au diagnostic, 2013.
- 21- P-C. Jacobi ; K-D Miliczek ; E. Zrenner
Experiences with the international standard for clinical electroretinography : normative values for clinical practice, interindividual and intraindividual variation and possible extentions.
Documenta Ophthalmologica 85: 95-114.
1993 Kluwer Academic Publishers. Printed in the Netherlands.

ANNEXES

ANNEXE 1: Tableau de recueil des données des participants de +/- 20 ans.

intensité lumineuse	patient	amplitud e onde a	amplitud e onde b	latence onde a	latence onde b	œil stimulé	age	sexe
bleu	1	-11,7	243	28,3	74,4	OD	21	f
bleu	1	-13,3	266	28,3	84,1	OG	21	f
bleu	2	-8,6	427	31,9	82,3	OD	23	f
bleu	2	-11,7	416	29,2	76,1	OG	23	f
bleu	3	3	282	25,7	74,4	OD	20	m
bleu	3	2	298	25,7	72,6	OG	20	m
bleu	4	-41,4	199	32,8	77	OD	20	m
bleu	4	-9,4	273	28,3	78,8	OG	20	m
bleu	5	-13,3	313	24,8	77,9	OG	20	f
bleu	6	-65,6	504	24,8	77,9	OG	21	m
bleu	7	-6,3	381	35,1	84,1	OG	21	f
bleu	8	-14,8	268	28,3	73,5	OG	22	f
bleu	9	-9,4	378	33,6	76,1	OG	21	f
bleu	10	-43	401	29,2	78,8	OG	21	f
-25	1		260		84,1	OD	21	f
-25	1		236		85	OG	21	f
-25	2		358		85	OD	23	f
-25	2		360		83,2	OG	23	f
-25	3		234		78,8	OD	20	m
-25	3		281		72,6	OG	20	m
-25	4		256		79,7	OD	20	m
-25	4		247		78,8	OG	20	m
-25	5		291		77,9	OG	20	f
-25	6		369		76,1	OG	21	m
-25	7		357		81,5	OG	21	f

-25	8		238		81,5	OG	22	f
-25	9		320		79,7	OG	21	f
-25	10		388		80,6	OG	21	f
-20	1	-8,6	254	40,7	90,3	OD	21	f
-20	1	-9,4	253	40,7	104	OG	21	f
-20	2	-14,1	332	40,7	95,6	OD	23	f
-20	2	-14,1	315	39,8	85	OG	23	f
-20	3	-25,8	330	39	89,4	OD	20	m
-20	3	-23,8	311	36,3	89,4	OG	20	m
-20	4	-20,3	221	40,7	87,7	OD	20	m
-20	4	-20,3	225	40,7	85,9	OG	20	m
-20	5	-37,5	304	37,2	85	OG	20	f
-20	6	-25	559	39	113	OG	21	m
-20	7	-13,3	300	41,3	83,2	OD	21	f
-20	8	-13,3	186	47,8	78,8	OG	22	f
-20	9	-21,9	305	41,6	85	OG	21	f
-20	10	-32,8	351	41,6	85	OG	21	f
-15	1	-45,3	360	33,6	77,9	OD	21	f
-15	1	-25,8	341	33,6	77,9	OG	21	f
-15	2	-31,3	460	35,4	77,9	OD	23	f
-15	2	-39,1	455	33,6	77,9	OG	23	f
-15	3	-28,1	442	32,8	78,8	OD	20	m
-15	3	-25	366	32,8	77,9	OG	20	m
-15	4	-47,7	312	34,5	74,4	OD	20	m
-15	4	-32	335	33,6	79,7	OG	20	m
-15	5	-57,8	405	32,8	76,1	OG	20	f
-15	6	-50	550	33,6	73,5	OG	21	m
-15	7	-57	439	35,1	78,8	OD	21	f
-15	8	-37,5	280	33,6	77,9	OG	22	f
-15	9	-46,9	437	34,5	74,4	OG	21	f
-15	10	-60,2	452	35,4	79,7	OG	21	f

-10	1	-60,9	405	30,1	62	OD	21	f
-10	1	-60,9	462	29,2	62,9	OG	21	f
-10	2	-64,1	512	31,9	76,1	OD	23	f
-10	2	-60,9	519	31	77	OG	23	f
-10	3	-77,3	421	30,1	77,9	OD	20	m
-10	3	-61,7	448	30,1	78,8	OG	20	m
-10	4	-101	316	31,9	77	OD	20	m
-10	4	-25	362	31	76,1	OG	20	m
-10	5	-95,3	407	30,1	72,6	OG	20	f
-10	6	-63,3	577	31	62,9	OG	21	m
-10	7	-74,2	462	32,8	71,7	OG	21	f
-10	8	-56,3	330	31	72,6	OG	22	f
-10	9	-75,8	461	31,9	72,6	OG	21	f
-10	10	-58,6	533	31	73,5	OG	21	f
-5	1	-45,3	449	26,6	58,4	OD	21	f
-5	1	-62,5	422	26,6	55,8	OG	21	f
-5	2	-94,5	528	29,2	63,8	OD	23	f
-5	2	-96,1	537	28,3	63,8	OG	23	f
-5	3	-107	441	27,4	69,1	OD	20	m
-5	3	-109	409	27,4	60,2	OG	20	m
-5	4	-99,2	419	28,3	75,3	OD	20	m
-5	4	-102	418	28,3	70,8	OG	20	m
-5	5	-138	440	27,4	54	OG	20	f
-5	6	-171	578	28,3	52,2	OG	21	m
-5	7	-130	521	29,2	58,1	OG	21	f
-5	8	-98,4	348	28,3	65,5	OG	22	f
-5	9	-113	456	29,2	69,1	OG	21	f
-5	10	-130	523	28,3	65,5	OG	21	f
mixte	1	-220	494	24,8	45,2	OD	21	f
mixte	1	-229	521	23,9	44,3	OG	21	f
mixte	2	-256	612	25,7	55,8	OD	23	f

mixte	2	-265	616	24,8	54,9	OG	23	f
mixte	3	-287	506	24,8	60,2	OD	20	m
mixte	3	-214	452	24,8	61,1	OG	20	m
mixte	4	-277	542	24,8	51,4	OD	20	m
mixte	4	-259	539	24,8	49,6	OG	20	m
mixte	5	-371	652	24,8	45,2	OG	20	f
mixte	6	-363	785	25,7	47,8	OG	21	m
mixte	7	-376	738	25,7	47,8	OG	21	f
mixte	8	-291	511	24,8	46,9	OG	22	f
mixte	9	-335	607	24,8	46,9	OG	21	f
mixte	10	-365	748	24,8	46,9	OG	21	f

ANNEXE 2: Tableau de recueil des données des participants de +/- 40 ans.

intensité lumineuse	patient	amplitude de onde a	amplitude de onde b	latence onde a	latence onde b	œil stimulé	age	sexe
bleu	1	-15,6	376	26,6	79,7	OG	41	f
bleu	2	-22,7	384	30,1	76,1	OD	35	f
bleu	2	-14,1	395	32,8	74,4	OG	35	f
bleu	3	-14,1	341	31	87,7	OD	44	f
bleu	3	-12,5	333	31,9	85	OG	44	f
bleu	4	-20,3	401	32,8	80,6	OD	39	f
bleu	4	-10,9	422	30,1	78,8	OG	39	f
bleu	5	-10,2	348	31,9	83,2	OD	41	m
bleu	6	-11,7	464	29,2	82,3	OD	36	f
bleu	7	-11,7	325	34,5	93	OG	35	f
bleu	8	-14,8	263	33,6	95,6	OG	44	f
bleu	9	-15,6	271	31,9	81,5	OD	35	f

bleu	10	-17,2	414	28,3	79,7	OD	41	f
-25	1		375		83,2	OG	41	f
-25	2		329		77,9	OD	35	f
-25	2		360		75,3	OG	35	f
-25	3		316		84,1	OD	44	f
-25	3		320		85	OG	44	f
-25	4		355		83,2	OD	39	f
-25	4		391		80,6	OG	39	f
-25	5		306		83,2	OD	41	m
-25	6		416		85,9	OD	36	f
-25	7		305		88,5	OG	35	f
-25	8		253		92,1	OG	44	f
-25	9		252		82,3	OG	35	f
-25	10		377		83,2	OD	41	f
-20	1	-67,2	314	41,6	85,9	OG	41	f
-20	2	-17,2	282	40,7	77,9	OD	35	f
-20	2	-26,6	320	39	81,5	OG	35	f
-20	3	-25	232	43,4	89,4	OD	44	f
-20	3	-18,8	198	43,4	92,1	OG	44	f
-20	4	-24,2	305	45,2	84,1	OD	39	f
-20	4	-4	319	42,5	83,2	OG	39	f
-20	5	-25,8	270	43,4	91,2	OD	41	m
-20	6	-26,6	331	43,4	86,8	OD	36	f
-20	7	-19,5	295	44,3	98,3	OG	35	f
-20	8	-8,6	223	46	104	OG	44	f
-20	9	-16,4	211	44,3	89,4	OG	35	f
-20	10	-50	355	41,6	86,8	OD	41	f
-15	1	-58,6	491	34,5	77,9	OG	41	f
-15	2	-74,2	454	34,5	77	OD	35	f
-15	2	-64,1	467	33,6	77	OG	35	f
-15	3	-59,4	365	36,3	77,9	OD	44	f

-15	3	-49,2	355	34,5	77,9	OG	44	f
-15	4	-55,5	471	36,3	76,1	OD	39	f
-15	4	-53,9	492	34,5	75,3	OG	39	f
-15	5	-42,2	363	36,3	78,8	OD	41	m
-15	6	-41,4	486	35,4	82,3	OD	36	f
-15	7	-44,5	375	38,1	85	OG	35	f
-15	8	-26,6	326	41,6	89,4	OG	44	f
-15	9	-39,8	304	36,3	80,6	OG	35	f
-15	10	-65,6	508	36,3	77	OD	41	f
-10	1	-87,5	509	31,9	71,7	OG	41	f
-10	2	-71,1	416	31	69,1	OD	35	f
-10	2	-95,3	435	30,1	62	OG	35	f
-10	3	-85,9	400	31	74,4	OD	44	f
-10	3	-82	405	31	80,6	OG	44	f
-10	4	-89,8	508	31,9	69,9	OD	39	f
-10	4	-92,2	536	31,9	69,9	OG	39	f
-10	5	-70,3	409	31,9	73,5	OD	41	m
-10	6	-64,8	558	31,9	74,4	OD	36	f
-10	7	-64,1	387	32,8	75,3	OG	35	f
-10	8	-44,5	369	36,3	76,1	OG	44	f
-10	9	-54,7	330	34,5	79,7	OG	35	f
-10	10	-88,3	533	32,8	71,7	OD	41	f
-5	1	-130	553	29,2	59,3	OG	41	f
-5	2	-138	518	28,3	54	OD	35	f
-5	2	-152	525	28,3	53,1	OG	35	f
-5	3	-123	441	29,2	63,8	OD	44	f
-5	3	-130	450	28,3	57,6	OG	44	f
-5	4	-129	539	29,2	59,3	OD	39	f
-5	4	-140	525	29,2	53,1	OG	39	f
-5	5	-105	432	28,3	63,8	OD	41	m
-5	6	-112	599	28,3	58,4	OD	36	f

-5	7	-113	395	31	59,3	OG	35	f
-5	8	-94,5	404	31,9	69,1	OG	44	f
-5	9	-68,8	315	30,1	77	OG	35	f
-5	10	-130	570	29,2	59,3	OD	41	f
mixte	1	-350	722	25,7	48,7	OG	41	f
mixte	2	-342	630	24,8	45,2	OD	35	f
mixte	2	-382	673	24,8	45,2	OG	35	f
mixte	3	-383	662	25,7	45,2	OD	44	f
mixte	3	-390	660	24,8	45,2	OG	44	f
mixte	4	-353	726	25,7	49,6	OD	39	f
mixte	4	-355	749	25,7	47,8	OG	39	f
mixte	5	-336	629	24,8	46	OD	41	m
mixte	6	-297	783	24,8	46,9	OD	36	f
mixte	7	-323	555	25,7	50,5	OG	35	f
mixte	8	-365	616	28,3	50,5	OG	44	f
mixte	9	-231	434	26,6	51,4	OG	35	f
mixte	10	-370	756	25,7	49,6	OD	41	f