

OR-050

When visual electrophysiological examinations can be of great importance to the ophthalmologist treating a child with ocular/neurological pathology?

Jelka Brecelj, Branka Stirn Kranjc

Očesna klinika, Univerzitetni klinični center (UKC) Ljubljana, Slovenia

PURPOSE: Retinal and visual pathway impairment in the child is also evaluated with electroretinography (ERG) and visual evoked potentials (VEP). This presentation describes how electrophysiological examinations help the ophthalmologist in the assessment of children with ocular/neurological pathology.

METHODS: Electrophysiological examinations define function: retinal pigment epithelium (electrooculography); rod and cone photoreceptors and in the inner nuclear layer the activity of On bipolar cells and amacrine cells from the periphery of the retina (full-field ERG) or shortwave S cones (S-cone ERG); macula (multifocal ERG); On and Off bipolar cells (ON-OFF ERG); ganglion cells and their axons in relationship with the macular part of the retina (pattern ERG), or ganglion cells from the retinal periphery (photopic negative response); optic nerves, optic chiasm, retrochiasmal visual pathway, and the primary visual cortex 17 (VEP to full-field and half-field stimulation); abnormal crossing of optic nerve fibers at the chiasm (flash VEP and onset VEP); parvocellular visual pathway (colour VEP). These examinations are recorded in older children, aged 7 years and older, according to the International Society for Clinical Electrophysiology of Vision (ISCEV). In infants and young children, ERG and VEP are performed in an alert child according to the protocol of London's Great Ormond Street Hospital for Sick Children (GOSH).

RESULTS: The ophthalmologist often refers the child with a clinical question, suspected or definite clinical diagnosis. Electrophysiology of vision is certainly important to the ophthalmologist. In detection of some causes of infantile nystagmus that presents usually until 6 months of age (Leber congenital amaurosis, achromatopsia, congenital stationary night blindness, optic nerve hypoplasia, achiasmia, ocular albinism, assessment of neurological causes of nystagmus), as well as to confirm normal retinal and visual pathway function in idiopathic nystagmus. When macular dystrophy or cone dystrophy is suspected in a child with normal fundus and if we consider that poor vision is not simulated (Stargardt dystrophy, Best vitelliform dystrophy, cone dystrophy). In identifying some of the causes of night vision impairment in children with a normal fundus (congenital stationary night blindness, retinitis pigmentosa, enhanced S-cone syndrome). In childhood suspected optic neuritis. Multiple sclerosis in children can show demyelination in the parvocellular visual pathway. In Leber hereditary optic neuropathy, that can be presented in early childhood, as a sudden bilateral loss of vision. In post-retinal tumours of the visual pathway in children, especially when they are not able to perform visual field examination. In children with systemic diseases.

CONCLUSION: The ophthalmologist refers the child when dysfunction in the retina or visual pathway is suspected, to monitor the stability or progression of diseases.

Kdaj elektrofiziološke preiskave vida pomagajo oftalmologu, ki obravnava otroka z očesno/nevrološko patologijo?

Jelka Brecelj, Branka Stirn Kranjc

Očesna klinika, Univerzitetni klinični center (UKC) Ljubljana, Slovenia

NAMEN: Okvare mrežnice in vidne poti pri otroku opredelimo tudi z elektroretinografijo (ERG) in vidnimi evociranimi potenciali (VEP). V prispevku predstavljamo primere kako elektrofiziološke preiskave pomagajo oftalmologu pri obravnavi otrok z očesno/nevrološko patologijo.

METODE: S elektrofiziološkimi preiskavami opredelimo delovanje: mrežničnega pigmentnega epitela (elektrookulografija); fotoreceptorjev, čepnic in paličnic ter v naslednji notranji nuklearni plasti, aktivnost On bipolarnih celic in amakrinskih celic bolj s periferije mrežnice (skotopični in fotopični ERG) ali kratkovalovnih S čepnic (S-čepnični ERG); makule (multifokalni ERG); On in Off bipolarnih celic (ON-OFF ERG); ganglijskih celic in njihovih aksonov v povezavi z makularnim delom mrežnice (slikovni ERG) ali ganglijskih celic s periferije mrežnice (fotopični negativni odgovor); prevajanje po vidnem živcu, po križajočih se vlaknih v področju kiazme, retrokiazmalni vidni poti ter aktivnost primarne vidne skorje 17 (VEP na draženje s celim poljem in polovico polja); nenormalnega križanja vlaken vidnega živca v kiazmi (bliskovni VEP in onset VEP); parvocellularne vidne poti (barvni VEP). Vse omenjene preiskave snemamo pri starejših otrocih, v starosti 7 let in več, po priporočilih in protokolih Mednarodnega združenja za klinično elektrofiziologijo vida (ISCEV). Pri dojenčkih in

majhnih otrocih hkrati izvajamo pri budnih otrocih sočasno ERG in VEP, po protokolu londonske bolnišnice Great Ormond Street Hospital (GOSH).

REZULTATI: Oftalmolog največkrat napoti otroka na elektrofiziološko preiskavo vida s kliničnim vprašanjem suma ali že opredeljene klinične diagnoze. Elektrofiziologija vida je gotovo pomembna oftalmologu. Pri odkrivanju nekaterih vzrokov infantilnega nistagmusa, ki se običajno pojavi do 6 meseca starosti (Leberjeva kongenitalna amavroza, akromatopsija, prirojena stacionarna nočna slepota, hipoplazija vidnega živca, akiazmija, očesni albinizem, nevroloških vzrokih nistagmusa), ter potrditvi normalnega delovanja mrežnice in vidne poti pri idiopatskem nistagmu. Ob sumu na makularno distrofijo ali distrofijo čepnic pri otrocih, ko je očesno ozadje normalno in če pomislimo, da slab vid otrok ne simulira (Stargardtova distrofija, Bestova viteliformna distrofija, distrofija čepnic). Pri opredelitvi nekaterih vzrokov za prizadetost nočnega vida pri otrocih z normalnim očesnim ozadjem (prirojena stacionarna nočna slepota, retinitis pigmentosa, sindrom povečanega števila S-čepnic). Pri sumu na optični nevritis pri otroku. Pri multipli sklerozi se lahko pojavi kot demielinizacija v paravocularni vidni poti. Pri Leberjevi hereditarni optični nevropatiji, ki se lahko pojavi v zgodnjem otroštvu, kot nenadna obojestranska izguba vida. Pri post-retinalnih tumorjih vidne poti, ko otroci še ne zmorejo opraviti preiskave vidnega polja. Pri otrocih s sistematskimi boleznimi.

ZAKLJUČEK: Oftalmolog napoti otroka na elektrofiziološke preiskave, če sumi na okvaro mrežnice ali vidne poti, če želi spremljati ne napredovanje ali napredovanje bolezni mrežnice/vidne poti.