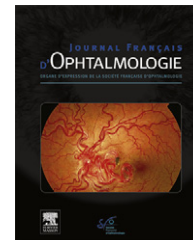




Disponible en ligne sur
SciVerse ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France
EM|consulte
www.em-consulte.com



ARTICLE ORIGINAL

Un nouveau cas de trou maculaire géant chez un patient présentant un syndrome d'Alport

A new case of giant macular hole in a patient with Alport syndrome

E. Mercé^{a,*}, J.-F. Korobelnik^{b,c,d}, M.-N. Delyfer^{b,c,d},
M.-B. Rougier^b

^a Service d'ophtalmologie, CHU Dupuytren, 4, avenue Martin-Luther-King, 87000 Limoges, France

^b Unité rétine, uvéites, neuro-ophtalmologie, service d'ophtalmologie, CHU de Bordeaux, bâtiment T, place Amélie-Raba-Léon, 33000 Bordeaux, France

^c Université Bordeaux 2 Victor-Segalen, 146, rue Léo-Saignat, 33076 Bordeaux, France

^d Inserm U897, université Bordeaux 2 Victor-Segalen, 146, rue Léo-Saignat, 33076 Bordeaux, France

Reçu le 11 septembre 2011 ; accepté le 14 décembre 2011

Disponible sur Internet le 12 juin 2012

MOTS CLÉS

Syndrome d'Alport ;
Trou maculaire géant

Résumé

Introduction. — Le syndrome d'Alport ou néphropathie héréditaire hématurique progressive, regroupe des atteintes rénales, auditives mais aussi oculaires.

But. — Présenter le septième cas atteint de syndrome d'Alport avec trou maculaire géant, faire une analyse de la littérature et proposer un mécanisme physiopathologique.

Méthodes. — Il s'agit du cas d'un patient avec un trou maculaire géant de l'œil droit, présenté avec ses rétinothèses et ses examens OCT *Spectral Domain*.

Résultats. — Un homme de 56 ans atteint d'un syndrome d'Alport s'est présenté avec au fond d'œil un trou maculaire géant de l'œil droit (2291 μm $\times$ 2265 μm) expliquant une acuité visuelle inférieure à 1/20^e et une atrophie périmaculaire circulaire au pôle postérieur de l'œil controlatéral. Il se plaignait d'une baisse visuelle progressive de l'œil gauche.

Conclusion. — Les trous maculaires géants sont une des atteintes rétinienne possibles du syndrome d'Alport. Leur mécanisme physiopathologique diffère de celui des trous maculaires idiopathiques. Ils sont probablement expliqués par une double anomalie : celle du collagène de type IV au niveau des membranes basales de la Bruch et de la limitante interne associée à un trouble de l'adhésion vitréo-rétinienne.

© 2012 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : emiliemerce@hotmail.com (E. Mercé).

KEYWORDS

Alport syndrome;
Giant macular hole

Summary

Background. — Alport syndrome is a progressive inherited glomerulonephritis leading to renal failure, hearing loss and ocular changes.

Purpose. — To report the seventh case of giant macular hole in a patient with Alport syndrome, review the literature, and propose a pathophysiological mechanism.

Methods. — The case of a man with a giant macular hole of the right eye is described with visual acuity, fundus photographs and spectral domain ocular coherence tomography.

Results. — A 56-year-old man with Alport syndrome and giant macular hole ($2291 \mu\text{m} \times 2265 \mu\text{m}$) in his right eye, reducing the visual acuity to 20/200, complained of progressive visual loss in his contralateral eye. Fundus examination of the left eye revealed a circular perimacular atrophy.

Conclusion. — Giant macular holes are one possible retinal complication of Alport syndrome. Their pathogenesis differs from idiopathic macular holes and may result from the combination of collagen type IV abnormalities in the basement membranes of both Bruch's membrane and the internal limiting membrane, along with anomalous vitreo-retinal adhesion.

© 2012 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Introduction

Le syndrome d'Alport est une pathologie d'origine génétique et constitue la seconde cause d'insuffisance rénale héréditaire. Il s'agit d'une glomérulopathie hématurique progressive liée à une anomalie du collagène de type IV, composant majeur de l'ensemble des membranes basales de l'organisme. La plupart des patients atteints souffrent ainsi également de surdité neurosensorielle par atteinte de la cochlée. L'examen ophtalmologique des patients atteints du syndrome d'Alport est indispensable, il fait partie intégrante de la démarche diagnostique. La fréquence des atteintes oculaires est très variable selon les séries, allant de 9 à 82 %, avec une prédominance chez les hommes pour l'atteinte rétinienne (Tableau 1). Ces dernières sont rares avant l'âge de 12 ans [1]. Leur fréquence et leur sévérité augmentent avec l'âge [2,3].

Les atteintes oculaires peuvent concerner le cristallin, le lenticône antérieur étant l'anomalie cristallinienne la plus souvent retrouvée. Généralement bilatéral et rarement isolé [4,5], il est observé dans 11 à 50 % des cas selon les séries [6–9]. Il est considéré comme pathognomonique de ce syndrome à l'exception du lenticône isolé ou traumatique. D'autres atteintes cristalliniennes ont été décrites, elles sont moins fréquentes et non pathognomoniques. Il s'agit, d'une part, du lenticône postérieur, et d'autre part, des atteintes soit sous forme d'opacités cristalliniennes, soit d'une réelle cataracte dont l'aspect le plus fréquent et

le plus évocateur est celui d'une cataracte sous-capsulaire antérieure et polaire antérieure [8,9].

Bien que plus rare, l'atteinte cornéenne est possible principalement sous forme de dystrophie postérieure polymorphe [6,10,11] et d'érosions cornéennes récidivantes qui sont aggravées par toute circonstance pouvant conduire à un syndrome sec par évaporation [12,13]. Les autres atteintes cornéennes, arc cornéen juvénile, opacités cornéennes sous-épithéliales et dispersions pigmentaires sont plus anecdotiques [6,7,11,12]. L'atteinte rétinienne est la plus fréquente [8,14,15]. Les anomalies du segment postérieur sont très caractéristiques et souvent de mauvais pronostic. Elles sont corrélées avec la sévérité de l'atteinte rénale [1,15]. L'atteinte caractéristique correspond à des ponctuations ou taches rétinienne (*dot-and-fleck retinopathy* des Anglo-Saxons) généralement retrouvées lors de la réalisation d'un fond d'œil systématique. Jaunâtres, blanchâtres ou argentées, rondes ou ovales, elles sont soit maculaires, constituant la maculopathie d'Alport, soit périphériques [12,16]. Elles seraient retrouvées jusqu'à 85 % des cas selon les séries [6–8,17,18]. La maculopathie d'Alport est caractérisée par une macula rouge foncée, d'aspect étalé, avec perte du reflet fovéolaire et cernée d'une couronne de ponctuations ou taches épargnant la fovéa [12]. Elle est généralement bilatérale plus ou moins symétrique [19,20]. Plus rarement, d'autres anomalies vitréo-rétiniennes ont été décrites au cours du syndrome d'Alport : décollement de rétine, dégénérescence vitréo-rétinienne, druses papillaires et enfin trous maculaires [21–23].

De façon générale, les trous maculaires sont dans la majorité des cas idiopathiques et nous retrouvons pour ces derniers une prédominance féminine et un début au cours de la septième voire de la huitième décennie. Leur classification en quatre stades par Gass a mis en évidence le rôle très probable du vieillissement du vitré dans la physiopathologie de ces derniers [24]. Toutefois, d'autres trous maculaires peuvent résulter d'autres causes identifiées : traumatisme, ce qui est le cas de premier trou maculaire décrit en 1869 par Knapp [25], œdème maculaire cystoïde, membrane épirétinienne, maladie de Best et diabète [26]. Tout comme la

Tableau 1 Fréquence de l'atteinte oculaire rapportée dans la littérature.

Auteurs	Fréquence (%)
Dufier et al., 1987 [42]	10
El Matri et al., 1988 [43]	9
Teekhasaiee et al., 1991 [6]	82
Pajari et al., 1999 [10]	32
Hentati et al., 2008 [11]	53

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4023687>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4023687>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)