

Caractéristiques cliniques et angiographiques de la dystrophie cristalline de Bietti

À propos d'une patiente âgée de 8 ans

N. Chaker, F. Mghaieth, R. Baccouri, A. Merdassi, F. Turki, L. El Matri

Service d'Ophtalmologie B, Institut Hedi Rais, Tunis, Tunisie.

Correspondance : N. Chaker, Service d'Ophtalmologie B, Institut Hedi Rais, Boulevard 9 avril, 1006 Tunis, Tunisie. E-mail : famag22@yahoo.fr
Communication affichée lors du 111^e Congrès de la SFO en mai 2005.

Reçu le 29 septembre 2005. Accepté le 7 août 2006.

Clinical and angiographic characteristics of Bietti's corneoretinal dystrophy: a case study of an 8-year-old girl

N. Chaker, F. Mghaieth, R. Baccouri, A. Merdassi, F. Turki, L. El Matri

J. Fr. Ophtalmol., 2007; 30, 1: 39-43

Introduction: Bietti's crystalline corneoretinal dystrophy is a tapetoretinal degeneration, characterized by the presence of refringent crystals in the corneal limbus and the retina with sclerosis of choroidal vessels. We report the clinical and angiographic features of an 8-year-old girl affected with Bietti's crystalline dystrophy.

Case report: This 8-year-old girl was a sporadic case, born of consanguineous parents. She was referred to our hospital for intermittent strabismus. Her visual acuity was 4/10 at the right eye and 3/10 at the left eye. Biomicroscopy revealed very fine crystals in the limbal area bilaterally. Mydriatic funduscopic examination showed bilateral macular pigment mottling and depigmentation, numerous tiny refractile yellow dots scattered throughout the posterior pole and the mid-periphery associated with diffuse retinal pigment epithelial atrophy and pigment accumulation. Fluorescein angiography revealed retinal pigmentary epithelium alterations. Indocyanine green (Infracyanin) angiography showed areas of choroidal atrophy. The electroretinogram noted a reduction in the number of both types of photoreceptors.

Comments: Ophthalmological lesions normally occur between 20 and 30 years of age. The particularity of our case report is the manifestation of the disease at an earlier age (8 years). The progression is characterized by a centrifuge expansion of lesions.

Key-words: Bietti dystrophy, electrophysiology, fluorescein angiography, genetic, ICG angiography.

Caractéristiques cliniques et angiographiques de la dystrophie cristalline de Bietti. À propos d'une patiente âgée de 8 ans

Introduction : La dystrophie cristalline de Bietti est une dégénérescence tapéto-rétinienne caractérisée par la présence de petits cristaux réfringents au niveau du limbe cornéen et de la rétine associés à une atrophie de l'épithélium pigmentaire rétinien et à une sclérose des vaisseaux choroïdiens. Nous rapportons le cas d'une dystrophie cristalline de Bietti survenue chez une fillette âgée de 8 ans.

Observation : Une fillette, âgée de 8 ans, issue d'un mariage consanguin, nous fut adressée pour un strabisme convergent intermittent. L'acuité visuelle était réduite à 4/10^e à droite et à 3/10^e à gauche. L'examen biomicroscopique de la cornée au fort grossissement trouvait de petits cristaux réfringents sous-épithéliaux prélimbiques bilatéraux. L'examen du fond d'œil mit en évidence des altérations de l'épithélium pigmentaire maculaire avec de petits points réfringents prédominants au pôle postérieur et à la moyenne périphérie. L'angiographie rétinienne à la fluorescéine confirma les altérations de l'épithélium pigmentaire. L'angiographie au vert d'infracyanine montrait des plages d'atrophie choriocapillaire. Le champ visuel de Goldman trouvait un scotome paracentral bilatéral. L'électrorétinogramme montrait une réduction du nombre des photorécepteurs affectant aussi bien les cônes que les bâtonnets.

INTRODUCTION

La dystrophie cristalline de Bietti est une dégénérescence tapéto-rétinienne avec une dystrophie marginale de la cornée. Elle est caractérisée par la présence de petits cristaux réfringents au niveau du limbe cornéen, du pôle postérieur et de la moyenne périphérie rétinienne et au niveau des lymphocytes circulants. La dystrophie cristalline de Bietti (DCB) a été décrite pour la première fois en 1937. Dès lors, presque 100 cas ont été rapportés chez des adultes jeunes. Le mode de transmission est variable, mais la consanguinité trouvée dans plusieurs cas (20 %) a suggéré un mode autosomique récessif.

Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 8 ans présentant une dystrophie cristalline de Bietti.

OBSERVATION

Une fillette âgée de 8 ans, issue d'un mariage consanguin de deuxième degré fut adressée pour la prise en charge d'un strabisme convergent intermittent apparu à l'âge de 2 ans. L'interrogatoire ne trouvait pas de notion de strabisme, ni de malvoyance dans la famille. L'acuité visuelle corrigée était réduite à 4/10^e à l'œil droit et 3/10^e à l'œil gauche. L'examen oculomoteur montrait un

Discussion : Les lésions ophtalmoscopiques dans la dystrophie cristalline de Bietti surviennent généralement entre 20 et 30 ans. La particularité de notre observation est leur apparition à un âge plus précoce (soit à l'âge de 8 ans). L'évolution se caractérise par l'extension centrifuge des lésions.

Mots-clés : Angiographie à la fluorescéine, angiographie ICG, dystrophie de Bietti, électrophysiologie, génétique.

strabisme convergent alternant accommodatif. À l'examen biomicroscopique de la cornée au fort grossissement, on notait la présence de petits cristaux réfringents sous-épithéliaux prélimbiques diffus bilatéraux. Le reste du segment antérieur était normal. L'examen du fond d'œil aux deux yeux mit en évidence une altération de l'épithélium pigmentaire maculaire avec une perte du reflet fovéolaire. Par ailleurs, il existait de petits cristaux réfringents au pôle postérieur et à la moyenne périphérie (*fig. 1*) associés à des lésions atropho-pigmentaires diffuses en moyenne périphérie (*fig. 2*). Les vaisseaux rétiniens et choroïdiens étaient normaux.

L'angiographie à la fluorescéine rétinienne confirmait l'altération de l'épithélium pigmentaire, qui se traduisait par l'existence de zones d'hypo- et d'hyperfluorescence au pôle postérieur et à la moyenne périphérie réalisant un aspect en « poivre et sel » (*fig. 3*). Par endroits, il existait des zones d'hypofluorescence à travers lesquelles étaient visibles les gros et moyens vaisseaux choroïdiens hyperfluorescents, en particulier au pôle postérieur. À côté de ces zones hypofluorescentes, on notait des zones hyperfluorescentes aux temps précoces et tardifs avec des vaisseaux rétiniens normaux. Cet état correspondait aux zones d'atrophie

40

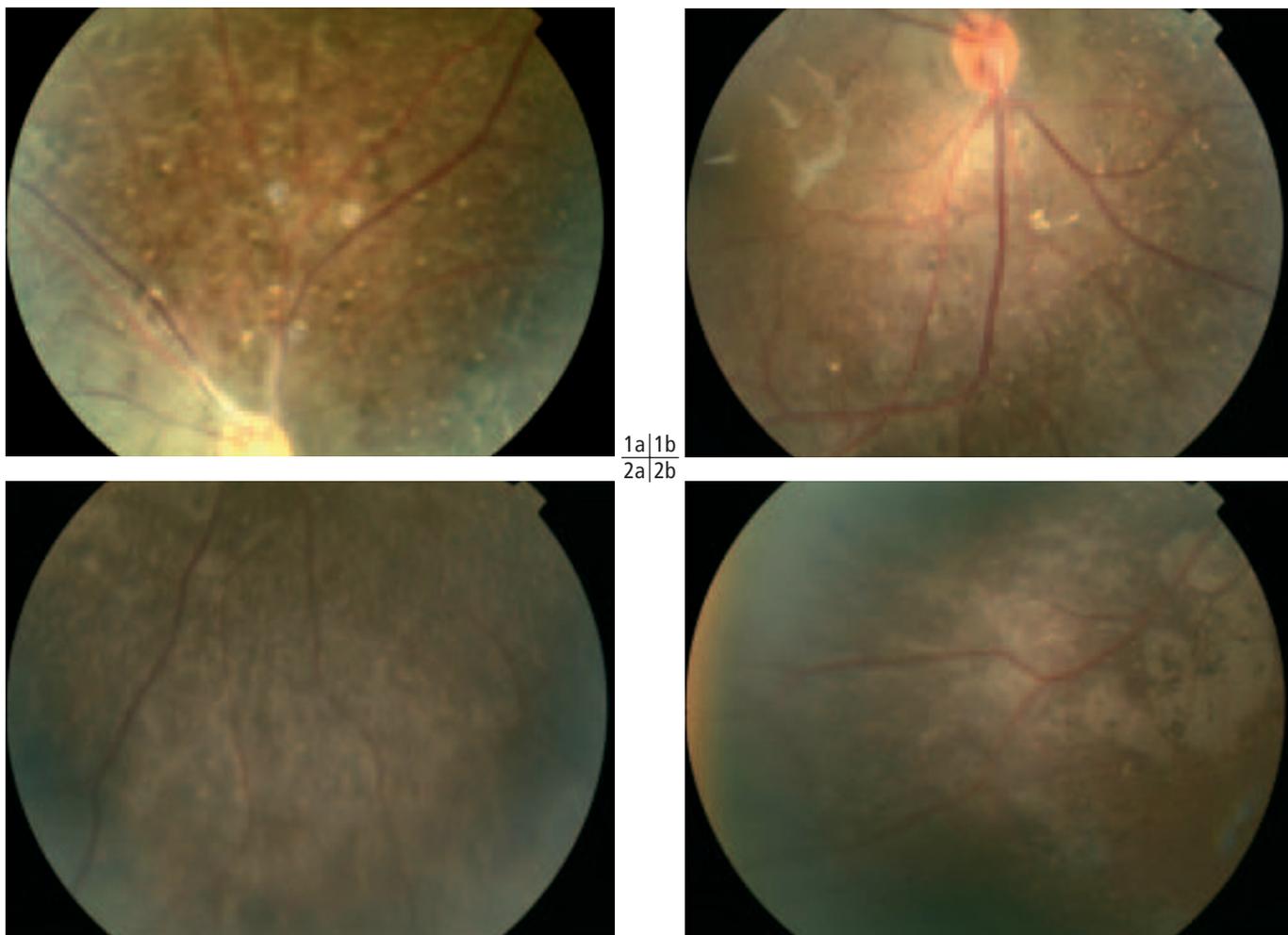


Figure 1 : (a et b) Photographie du fond d'œil. Petits cristaux réfringents au pôle postérieur et à la moyenne périphérie.

Figure 2 : (a et b) Photographie du fond d'œil. Lésions atropho-pigmentaires diffuses en moyenne périphérie.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4025539>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4025539>

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