

Images in medicine

Dystrophie maculaire juvénile de Best

Ryme Abdelkhalek^{1,&}, Abdelbar Oubaaz¹

¹Service Ophtalmologie, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, Maroc

[&]Corresponding author: Ryme Abdelkhalek, Service Ophtalmologie, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, Maroc

Key words: Dystrophie maculaire, acuité visuelle, angiographie

Received: 03/07/2014 - Accepted: 08/07/2014 - Published: 25/09/2014

Pan African Medical Journal. 2014; 19:79 doi:10.11604/pamj.2014.19.79.4947

This article is available online at: <http://www.panafrican-med-journal.com/content/article/19/79/full/>

© Ryme Abdelkhalek et al. The Pan African Medical Journal - ISSN 1937-8688. This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License (<http://creativecommons.org/licenses/by/2.0>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Image en médecine

Enfant âgé de 10 ans, sans antécédents particuliers, qui présente une baisse d'acuité visuelle progressive évoluant depuis 3 mois, chez qui l'examen du fond d'œil montre une maculopathie au niveau des deux yeux donnant un aspect de fibrose (A, B). Une angiographie à la fluorescéine a montré, au niveau de l'œil droit une trainée d'hyperfluorescence entourant une zone d'hypo fluorescence confirmant l'aspect de fibrose observé au fond d'œil (C), au niveau de l'œil gauche une hyperfluorescence limitée à la lésion, dès le temps précoce qui augmente progressivement d'intensité jusqu'au temps tardif, irrégulière au centre, évoquant une néo vascularisation (D). La tomographie par cohérence optique montre au niveau de l'œil droit un œdème maculaire, un décollement de l'épithélium pigmentaire avec dédoublement du complexe membrane de Bruch / épithélium pigmentaire centré par une zone d'hyper réflectivité (E), au niveau de l'œil gauche un œdème maculaire avec un épaissement irrégulier intéressant les couches de l'épithélium pigmentaire, avec une hyper réflectivité confirmant d'emblée la néo vascularisation observée à l'angiographie (F). Une enquête familiale a été ouverte à la recherche d'une dystrophie maculaire héréditaire. L'examen du père et de la sœur a trouvé au niveau des deux yeux, une maculopathie d'aspect vitelliforme, ce qui est en faveur d'une transmission autosomique dominante. Devant cette maculopathie familiale, et le bilan inflammatoire et infectieux jusque-là normal on a évoqué le diagnostic d'une dystrophie maculaire juvénile de Best.

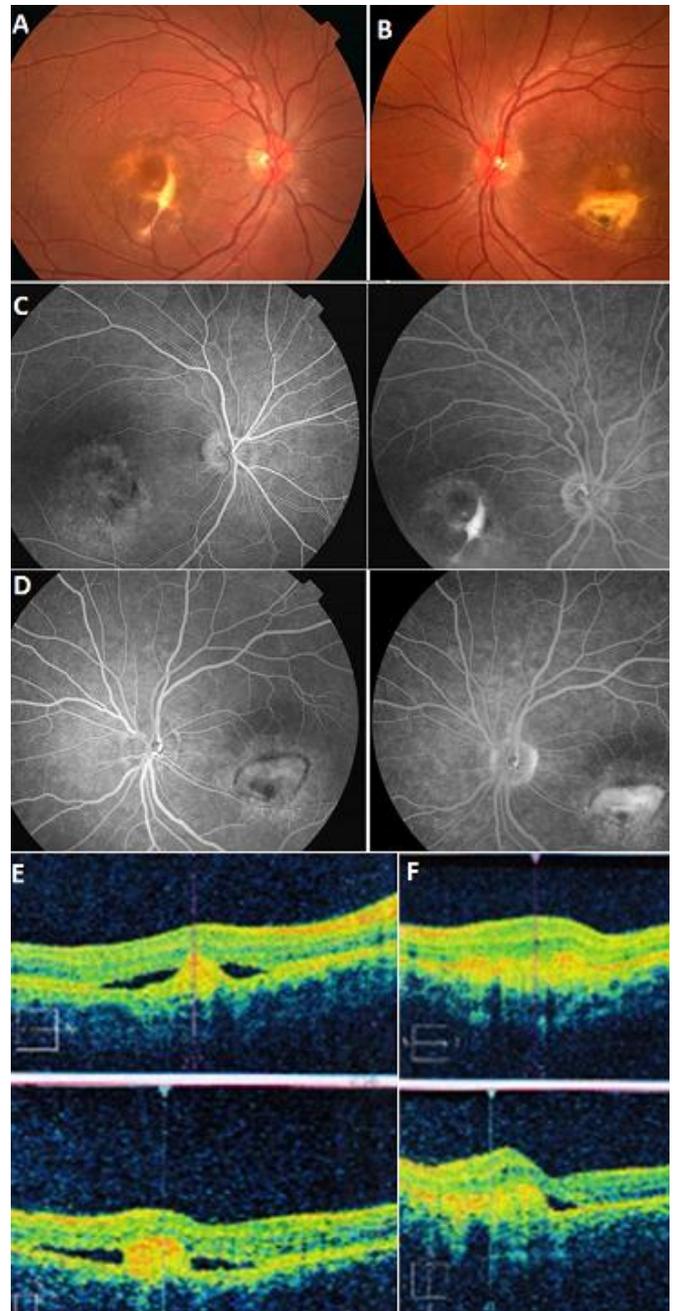


Figure 1: (A): fond d'œil (OD) foyer maculaire donnant un aspect de fibrose; (B): fond d'œil (OG) foyer maculaire blanchâtre ovalaire avec un aspect grisâtre irrégulier au centre; (C): OD: trainée d'hyperfluorescence entourant une zone d'hypo fluorescence confirmant l'aspect de fibrose observé au FO; (D): OG: hyperfluorescence limitée à la lésion, dès le temps précoce qui augmente progressivement d'intensité jusqu'au temps tardif, irrégulière au centre, évoquant une néo vascularisation; (E): OD: œdème maculaire (épaisseur fovéolaire à 319 μm), un décollement de l'EP avec dédoublement du complexe MB/EP centré par une zone d'hyperreflectivité; (F): OG: œdème maculaire (324 μm) avec un épaissement irrégulier intéressant les couches de l'EP, avec une hyperreflectivité confirmant d'emblée la néo vascularisation observée à l'AGF