

Images in medicine

La rétinopathie ponctuée albescente



Retinitis punctata albescens

Taoufiq Ramdani^{1,§}, Rachid Sekhsoukh¹

¹Service d'Ophtalmologie, Centre Universitaire Mohammed VI, Oujda, Maroc

[§]Corresponding author: Taoufiq Ramdani, Service d'Ophtalmologie, Centre Universitaire Mohammed VI, Oujda, Maroc

Mots clés: Rétinopathie ponctuée albescente, rétinopathie pigmentaire, héméralopie, électrorétinogramme

Received: 27/06/2016 - Accepted: 03/09/2016 - Published: 28/09/2016

Pan African Medical Journal. 2016; 25:39 doi:10.11604/pamj.2016.25.39.10172

This article is available online at: <http://www.panafrican-med-journal.com/content/article/25/39/full/>

© Taoufiq Ramdani 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

Retinitis punctata albescens is a rare type of pigmentary retinopathy. It is usually transmitted as an autosomal recessive trait. It is caused, in the majority of the cases, by one mutation in the RLBP1 gene. It shows the same clinical features of a classic pigmentary retinopathy and it is characterized by the presence of many white spots at the level of the pigment epithelium strewn over the retinal receptive field. Electroretinogram also showed scotopic system involvement with total extinction at an advanced stage. Currently, researches, especially genetic engineering, are booming to improve the visual prognosis in patients with this syndrome. We report the case of a 16 years old boy whose parents are consanguineous, presenting with night blindness. Ophthalmologic examination showed visual acuity 10/10 P2 on both eyes; anterior segment exam was normal. Fundus examination revealed many disseminated whitish spots. Electrophysiological explorations confirmed the diagnosis of retinitis punctata albescens.

Key words: *Retinitis punctata albescens, pigmentary retinopathy, night blindness, electroretinogram*

La rétinopathie ponctuée albescente est une forme rare de rétinopathie pigmentaire. La transmission est classiquement autosomique récessive. Il s'agit, dans la plupart des cas, d'une mutation dans le gène RLBP1. Elle présente les mêmes caractéristiques cliniques d'une rétinopathie pigmentaire classique et se caractérise par la présence de nombreuses taches blanches au niveau de l'épithélium pigmentaire parsemées au niveau de tout le champ rétinien. L'électrorétinogramme révèle par ailleurs une atteinte du système scotopique avec extinction globale dans les formes avancées. Actuellement, les recherches notamment le génie génétique, est en plein essor afin d'améliorer le pronostic visuel des patients atteints de ce syndrome. Nous rapportons le cas d'un enfant âgé de 16 ans dont des parents sont consanguins, qui a consulté pour héméralopie et chez qui l'examen ophtalmologique trouve aux deux yeux une acuité visuelle à 10/10 P2 avec un examen normal du segment antérieur. L'examen du fond d'œil trouve de nombreuses taches blanches disséminées. Les explorations électrophysiologiques ont permis de confirmer le diagnostic de rétinopathie ponctuée albescente.

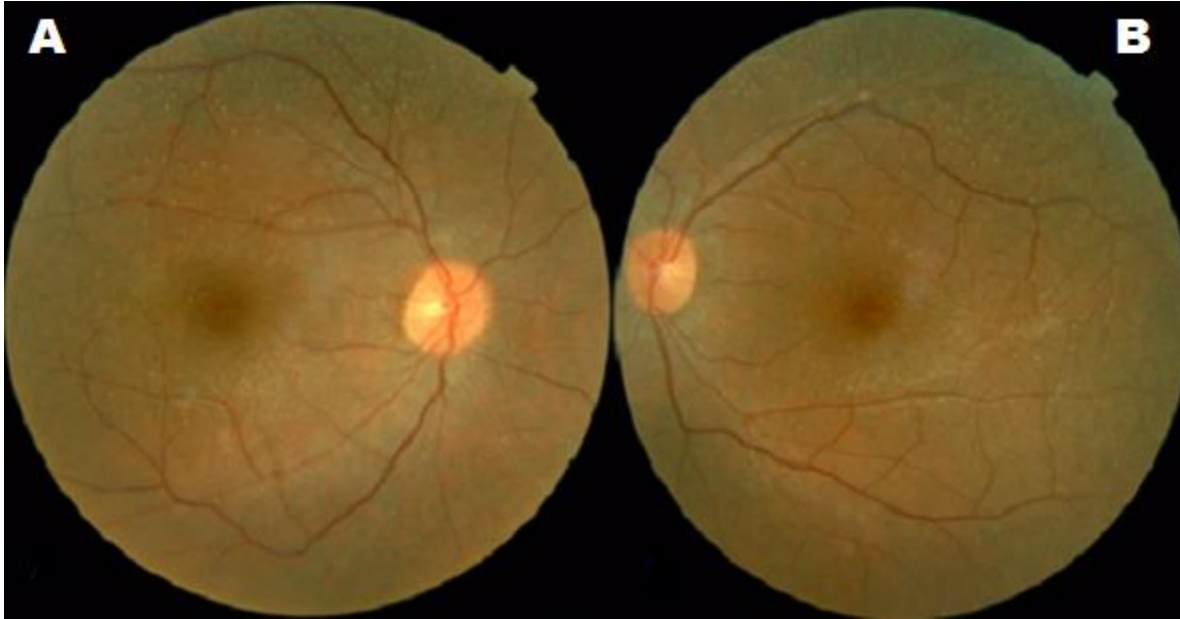


Figure 1: rétinoftographies en couleur: A) œil droit; B) œil gauche: présence de nombreuses taches blanches au niveau de l'épithélium pigmentaire parsemées au niveau de tout le champ rétinien