

## Case report

### Rétinoschisis maculaire bilatéral associé à un rétinoshisis périphérique unilatéral



#### *Bilateral macular retinoschisis associated with unilateral peripheral retinoschisis*

Hanane Oummad<sup>1,\*</sup>, Maryama Elkaddoumi<sup>1</sup>, Josiane Maré<sup>1</sup>, Mounir Lezrek<sup>1</sup>, Ouafae Cherkaoui<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hôpital des Spécialités, Université Mohammed V, Rabat, Maroc

\*Corresponding author: Hanane Oummad, Hôpital des Spécialités, Université Mohammed V, Rabat, Maroc

Mots clés: Décollement de rétine, schisis périphérique, rétinoshisis maculaire

Received: 26/02/2017 - Accepted: 12/06/2017 - Published: 14/09/2017

#### Résumé

Le rétinoshisis juvénile lié au chromosome X est une affection héréditaire qui affecte habituellement les garçons avec de rare cas d'atteinte du sexe féminin. Les premières manifestations cliniques apparaissent généralement au cours de la première décennie. Il est responsable d'une baisse d'acuité visuelle d'importance variable et lentement progressive. Cette évolution peut être émaillée d'hémorragies dans le vitré et de décollements de rétine volontiers récidivants. Nous présentons le cas d'un patient âgé de 17ans. Au fond d'œil on retrouve remaniement maculaire microkystique stellaire bilatéral, centré sur la fovéola, associé à des schisis périphériques avec décollement de rétine et déchirure des feuillets interne et externe unilatéral.

**Pan African Medical Journal. 2017;28:38. doi:10.11604/pamj.2017.28.38.12093**

This article is available online at: <http://www.panafrican-med-journal.com/content/article/28/38/full/>

© Hanane Oummad 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.

## Abstract

*X-linked juvenile retinoschisis is a hereditary disorder which usually occurs in boys rather than in girls, who are rarely affected. First clinical manifestations usually appear during the first decade. It is responsible for variable severity and slowly progressive vision loss. This progression can be characterized by vitreous hemorrhages and recurrent retinal detachments. We report the case of a 17-year old patient with stellar bilateral microcystic macular rearrangement of the eye-ground, centered on the foveola, associated with peripheral schisis with retinal detachment and unilateral tearing of internal and external layers.*

**Key words:** Retinal detachment, peripheral schisis, macular retinoschisis

## Introduction

---

Le retinoschisis juvénile lié au chromosome X est la plus fréquente des dégénérescences maculaires juvéniles qui affecte habituellement les garçons avec de rares cas d'atteinte du sexe féminin [1]. Les premières manifestations cliniques apparaissent généralement au cours de la première décennie. Il est responsable d'une baisse d'acuité visuelle d'importance variable et lentement progressive. Cette évolution peut être émaillée d'hémorragies dans le vitré et de décollements de rétine volontiers récidivants [2].

## Patient et observation

---

Nous présentons le cas d'un patient âgé de 17ans, de sexe masculin. ayant comme antécédent un oncle malvoyant et qui présente une baisse d'acuité visuelle progressive depuis l'enfance non améliorée par le port de correction optique. L'examen ophtalmologique trouve une acuité visuelle à 1/10 en OD et 2/10 en OG inaméliorable. Le segment antérieur est normal en ODG. Au fond d'œil on retrouve remaniement maculaire microkystique stellaire bilatéral, centré sur la fovéola, associé à des schisis périphériques avec décollement de rétine et déchirure des feuillets interne et externe de l'œil droit (Figure 1 et Figure 2). L'OCT objective un clivage dans les couches les plus externes de la rétine et la formation de logettes kystiques de diamètre décroissant du centre fovéolaire vers la périphérie (Figure 3). Une surveillance rétinienne régulière s'impose vu que le décollement de rétine n'est pas évolutive.

## Discussion

---

Le rétinosischisis juvénile lié à l'X est une dystrophie héréditaire rare de transmission récessive liée à l'X. Il touche le sexe masculin avec une expressivité variable, le gène connu en cause étant le XLR51, se situant en position Xp22.2-p22.1 [3]. IL résulte d'un clivage au sein de la couche des fibres nerveuses secondaire à la dégénérescence des cellules de Müller [4]. Le diagnostic se fait souvent à l'âge scolaire devant une baisse de l'acuité visuelle. Le rétinosischisis maculaire est le signe pathognomonique [1]. Le rétinosischisis périphérique est rencontré dans 50 % des cas en temporal inférieur [1,5]. C'est une pathologie évolutive et de pronostic sévère. La surveillance doit être étroite pour dépister et prendre en charge les complications (décollement de rétine ou hémorragie du vitré) secondaire à des anomalies localisées au niveau des couches internes de la rétine [4]. Le décollement de la rétine sur rétinosischisis est une pathologie rare et ils sont le plus souvent localisés. Le traitement chirurgical ne peut être indiqué que dans les formes évolutives du décollement. Dans ces cas une chirurgie par voie endo-oculaire est indiquée permettant une bonne réapplication de la rétine, suivie d'une photocoagulation au laser des déchirures du feuillet externe [5,6].

## Conclusion

---

Le schisis juvénile lié au sexe est une pathologie rare qui touche le jeune garçon, sa présentation clinique est variable. Son pronostic reste sombre. L'évolution peut être émaillée de complications graves de la périphérie rétinienne qu'il faut savoir reconnaître précocement et dont le traitement peut être difficile. Le diagnostic d'un schisis localisé sans décollement rétinien constitue une étape importante dans le traitement préventif de ces lésions.

## Conflits d'intérêts

---

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

## Contributions des auteurs

---

Tous les auteurs ont lu et approuvé la version finale du manuscrit.

## Figures

---

**Figure 1:** Remaniement maculaire microkystique stellaire bilatéral centré sur la fovéola

**Figure 2:** Schisis périphériques avec décollement de rétine et déchirure des feuillets interne et externe de l'œil droit

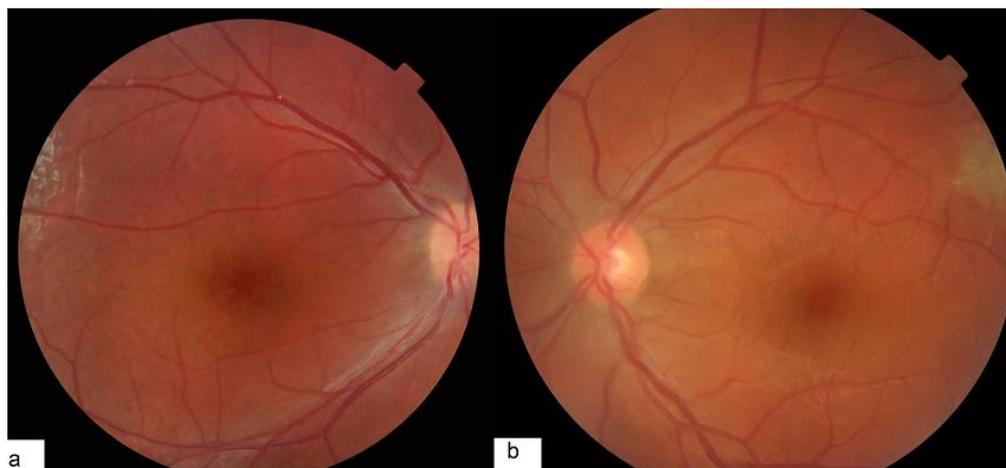
**Figure 3:** Clivage dans les couches les plus externes de la rétine et formation de logettes kystiques de diamètre décroissant du centre fovéolaire vers la périphérie au niveau de l'œil droit (a) et l'œil gauche (b)

## Références

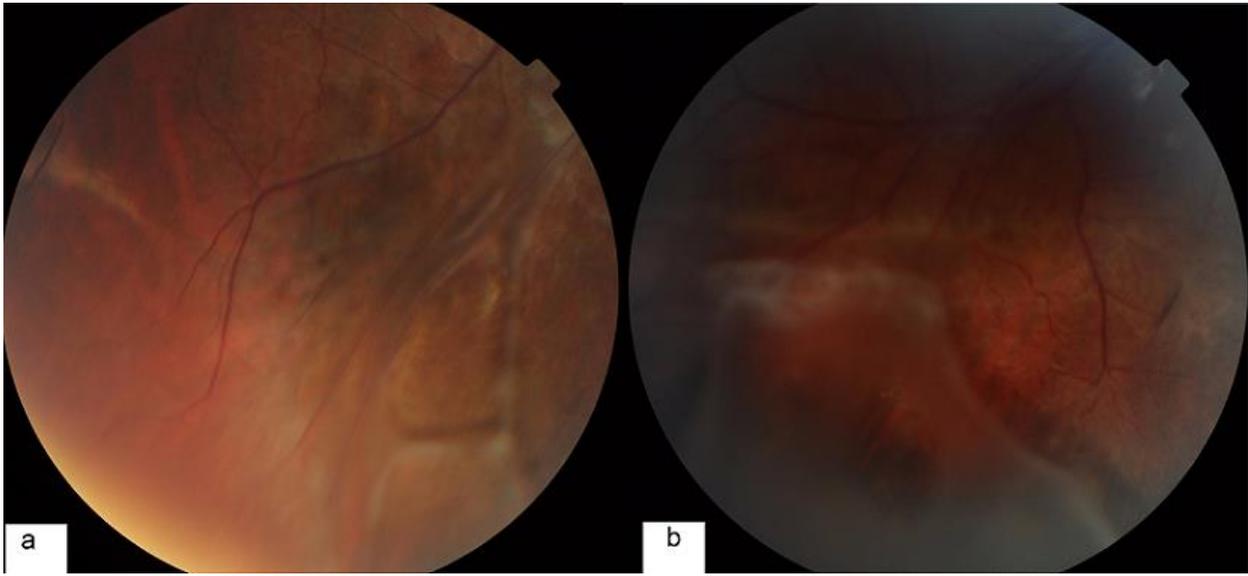
---

1. Ouazanni B. Retinoschisis juvénile lié au sexe: à propos d'une observation. *Journal Français d'Ophtalmologie*. Avril 2002; 25(5): 157-158 **Google Scholar**

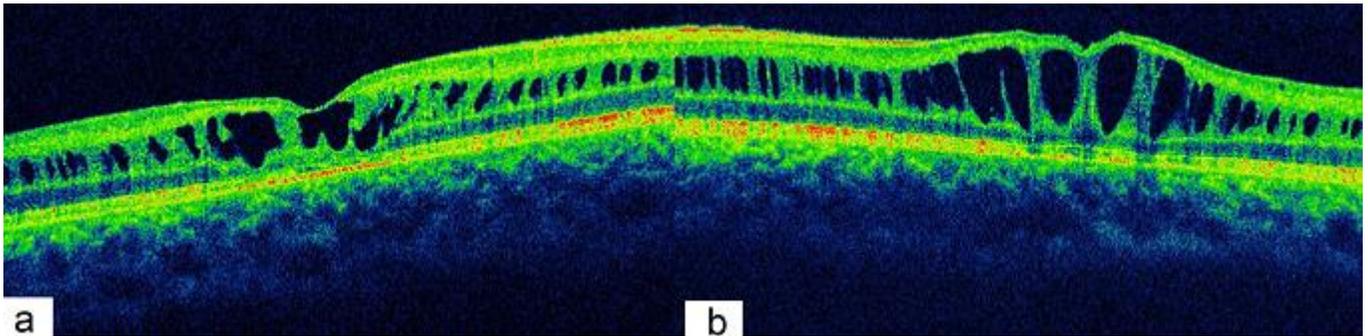
2. Orssaud C, Roche O, Constantin Martinet N, Boumendil J et al. Complications des lésions périphériques du fond d'œil lors du rétinoshisis juvénile lié au chromosome X: à propos d'un cas associé à un iridoschisis. *Journal Français d'Ophtalmologie*. Avril 2009; 32(S1): 1198.
3. Ahmed D, Stattin M, Glittenberg C, Krebs I, Ansari-Shahrezaei. Stellate non hereditary idiopathic foveomacular retinoschisis accompanied by contralateral peripheral retinoschisis. *Retin Cases Brief Rep*. 2017 Jan 16; [Epub ahead of print]. **Google Scholar**
4. Tran THC, Lerouic JF, Assaraf E, Renard G, Chauvaud D. Rétinoschisis lié à X et trou maculaire: à propos d'un cas. *Journal Français d'Ophtalmologie (Paris)*. Avril 2002; 25(5): 157. **Google Scholar**
5. Mahjoub H, Knani L, Krifa F, Hamdi R, Khochtali S et al. Décollement de rétine sur rétinoshisis: résultats du traitement chirurgical. *Journal Français d'Ophtalmologie*. Avril 2009; 32(S1): 1133. **Google Scholar**
6. Mashhour B, Puech M. Prise en charge thérapeutique des rétinoshisis périphériques. *Journal Français d'Ophtalmologie*. Avril 2009; 32(S1): 156. **Google Scholar**



**Figure 1:** Remaniement maculaire microkystique stellaire bilatéral centré sur la fovéola



**Figure 2:** Schisis périphériques avec décollement de rétine et déchirure des feuillets interne et externe de l'œil droit



**Figure 3:** Clivage dans les couches les plus externes de la rétine et formation de logettes kystiques de diamètre décroissant du centre fovéolaire vers la périphérie au niveau de l'œil droit (a) et l'œil gauche (b)