

MIAS-CACÈRES A.E., RIGAUDIÈRE F., PUECH B. Dystrophie tachetée fovéolaire de l'adulte. Intérêt du bilan électrophysiologique . Ophtalmologie , 1998, 12, 3, 154-157

Observations. Une maculopathie bilatérale, sans gêne fonctionnelle, de découverte fortuite chez une femme de 40 ans, pose le problème du diagnostic différentiel entre plusieurs hérédo-dystrophies maculaires : maladie de Stargardt, dystrophie maculaire en X flavimaculée de Puech, dystrophies réticulées en pattern et dystrophie tachetée fovéolaire de l'adulte.

Résultats. L'examen biomicroscopique du segment antérieur est normal; le fond d'œil présente des travées jaunes maculaires en réticule avec absence de tâches flavimaculées périphériques. Le champ visuel montre un scotome central peu étendu, l'angiographie, un effet fenêtre pure du réticule. L'ERG est normal; les rapports d'Arden de l'EOG sont diminués (OD : 175; OG : 145); les PEV damiers sont difficilement discernables, le tout objectivant un dysfonctionnement de l'épithélium pigmentaire et des maculas.

Commentaires. Après ces examens, les diagnostics les plus probables sont la dystrophie maculaire en X flavimaculée de Puech ou tachetée fovéolaire de l'adulte. Le premier est éliminé par comparaison à des cas similaires et la dystrophie tachetée fovéolaire de l'adulte est probable. Les membres de la famille examinés ne présentent pas d'anomalie du fond d'œil. Le mode de transmission de cette dystrophie, souvent confondue cliniquement avec d'autres maculopathies, n'est pas absolument connu. Son pronostic fonctionnel est favorable et son évolution lente.