

# Le fundus flavimaculatus : à propos d'un cas

S.Azennoud, M. Elyadari, M. Zarrouki, S. Harchali, S. Elmerrouni, F. Elibrahimi, E. Abdellah, A. Berraho  
Service d'ophtalmologie B. Hôpital des spécialités. CHU Rabat, Maroc  
Université Mohammed V Rabat

## Résumé

**Introduction :** Le fundus flavimaculatus est une entité du syndrome de Stargardt. Elle atteint généralement des sujets jeunes et qui débute par des taches blanc jaunâtres dites flavimaculées, avant l'apparition de la maculopathie.

**Observation :** Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 30 ans, sans antécédents particuliers, admise au service pour une BAV bilatérale.

L'examen ophtalmologique trouve une acuité visuelle à 1/10e en ODG. Le segment antérieur était normal aux deux yeux, le tonus oculaire à 14mmhg en ODG. Le fond d'œil permettait d'identifier des taches blanches profondes bilatérales, pour la plupart pisciformes, s'étendant autour de l'aire maculaire avec une perte du reflet fovéolaire et un aspect granité de l'épithélium pigmentaire. L'angiographie à la fluorescéine objectivait une hyperfluorescence au niveau des taches liées aux altérations de l'épithélium pigmentaire adjacentes, contrastant avec un silence choroidien.

**Discussion :** Le fundus flavimaculatus est une dystrophie rétinienne héréditaire, bilatérale, caractérisée par la présence de taches jaunâtres pisciformes ou radiaires, mal définies, péri maculaires, et de la moyenne périphérie avec atteinte de la vision centrale. L'évolution se fait vers l'atrophie à court ou à long terme. Les complications néovasculaires ont rarement été décrites au cours de cette dystrophie.

La fovéa peut être épargnée pendant un certain temps et l'acuité visuelle reste alors normale. Deux types d'atteintes maculaires: l'atrophie maculaire avec altérations pigmentaires, retrouvée dans 90 % des cas et l'atteinte par des lésions pisciformes le cas de notre patiente.

**Conclusion :** le fundus flavimaculatus et la dystrophie maculaire de Stargardt faisant parti de la même entité. Mais, lorsque les taches se répartissent en moyenne périphérie et sont d'apparition retardée, après l'adolescence, l'affection est intégrée au groupe des FFM.

**Mots clés :** Fundus flavimaculatus - Dystrophie - Epithélium pigmentaire

**L**e fundus flavimaculatus (FFM) est une dystrophie rétinienne héréditaire, bilatérale, caractérisée par la présence de taches jaunâtres pisciformes ou radiaires, mal définies, localisées au niveau de l'épithélium pigmentaire et appelées flecks [1].

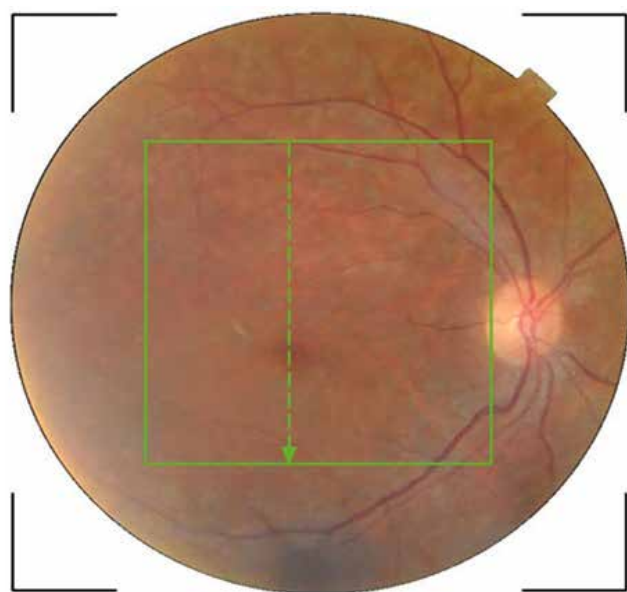


Figure 1a

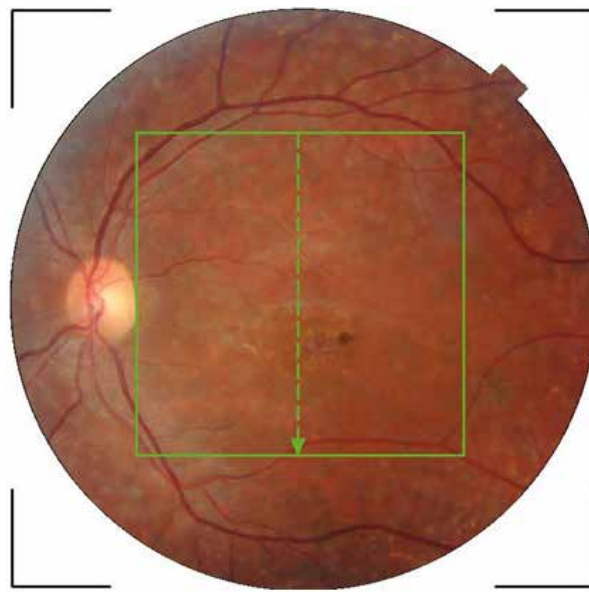


Figure 1b

Figure 1a et b : Photo du fond d'œil montrant des taches blanc jaunâtres en perifoveolaire, au pôle post et à la périphérie rétinienne, polymorphes (a : OD, b : OG).

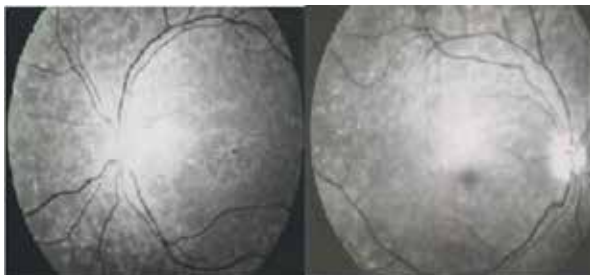


Figure 2 : Clichés en lumière bleue montrant des taches autofluorescentes

### Observation

Il s'agit d'une patiente âgée de 30 ans, sans antécédents particuliers, consulta pour une BAV bilatérale.

L'examen ophtalmologique trouve une acuité visuelle à 1/10e en ODG P2. Le segment antérieur était normal aux deux yeux, le tonus oculaire à 14mmgh en ODG. Le fond d'œil permettait d'identifier des taches blanchâtres multiples péri-maculaires bilatérales, pour la plupart pisciformes, avec une perte du reflet foveolaire et un aspect granité de l'épithélium pigmentaire. (Figure 1a et b). Clichés en lumière bleue montrant des taches autofluorescentes (figures 2). L'angiographie à la fluorescéine objectivait une hyperfluorescence au niveau des taches liées aux altérations de l'épithélium pigmentaire adjacentes, contrastant avec un silence choroidien (figures 3). Le diagnostic de FFM était alors posé. L'OCT maculaire est normal (figure 4a et b).

### Discussion

Le fundus flavimaculatus (FFM) est le terme employé par Franceschetti pour décrire les taches blanc-jaunâtres fusiformes, arrondies ou pisciformes péri maculaires, et de la moyenne périphérie avec atteinte de la vision centrale [1,2]. Le FFM et la dystrophie maculaire de Stargardt sont considérés aujourd'hui, de façon quasi consensuelle, comme faisant parti de la même entité [2,3]. Mais, lorsque les taches se concentrent au pôle postérieur et sont présentes depuis l'enfance avec une baisse précoce d'acuité visuelle, l'affection est classée sous le terme de dystrophie de Stargardt. À l'inverse, lorsque les taches se répartissent en moyenne périphérie et sont d'apparition retardée, après l'adolescence, l'affection est intégrée au groupe des FFM le cas de notre patiente [1,4].

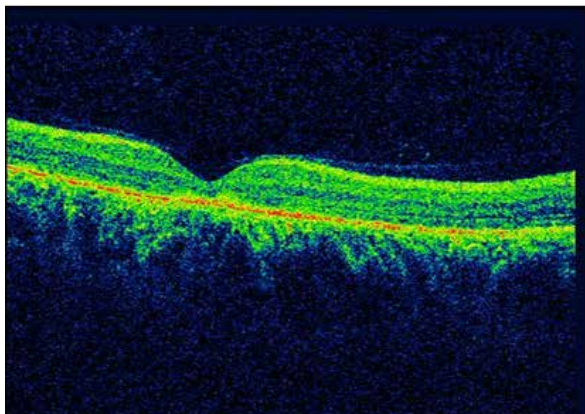


Figure 4 a

Figure 4 a et b : OCT maculaire normal (a : OD, b : OG).

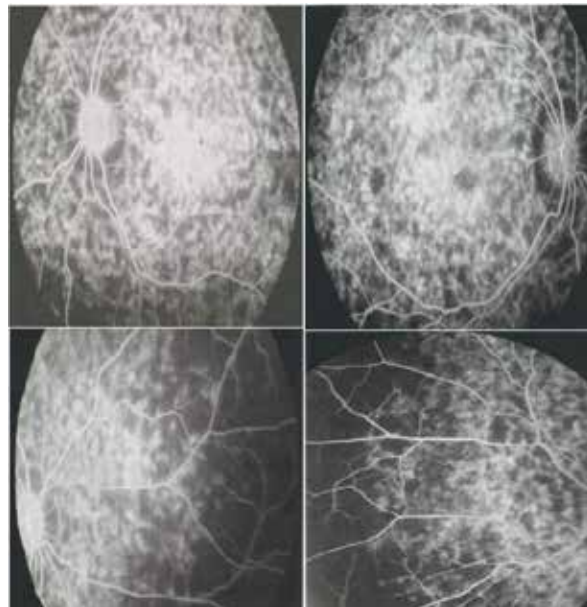


Figure 3 : Images d'angiographie à la fluorescéine montrant une hyperfluorescence des taches et un silence choroidien périphérique.

Les taches flavimaculées peuvent être observées autour de la fovéa ou plus à distance, autour de l'aire maculaire, au pôle postérieur ou en périphérie rétinienne. Elles sont très polymorphes (fusiformes, arrondies ou pisciformes) [3,4]. Quatre types ont pu être identifiés en OCT. Selon l'importance de l'accumulation de matériel hyper-réfléctif dans la couche externe des segments externes des photorécepteurs et des cellules de l'épithélium pigmentaire [5,6].

La maladie de Stargardt et le fundus flavimaculatus sont des maladies héréditaires monogéniques à transmission autosomique récessive [7] ; l'âge d'apparition des premiers symptômes du fundus flavimaculatus était plus tardif, après 20 ans, et variait d'une famille à l'autre et même d'un individu à l'autre au sein d'une même famille. En outre, l'évolution de ces formes était beaucoup plus lente et le pronostic final meilleur [1].

L'examen anatomo-pathologique du FFM met en évidence la présence de cellules de l'épithélium pigmentaire de taille plus importante et épaissies. Les cellules de l'épithélium pigmentaire sont gorgées de la lipofuscine anormale [8,9].

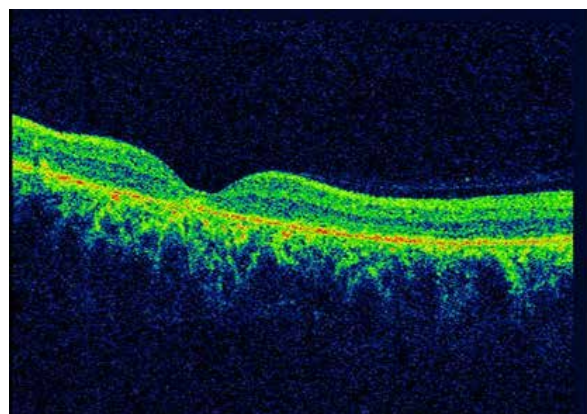


Figure 4 b



### Conclusion :

Le fundus flavimaculatus et celui rapporté par Stargardt ont été considérés comme des manifestations différentes d'une même maladie.

### Références

- [1] J.-M. Rozet, S. Gerber, D. Ducroq, C. Hamel, J.-L. Dufier, J. Kaplan, Les dystrophies maculaires héréditaires J Fr. Ophtalmol., Vol 28, N° 1 - janvier 2005, pp. 113-124
- [2] D. Pawlak, E. Souied, G. Mimoun, M. Papp-Pawlak, G. Coscas, G. Soubrane Fundus flavimaculatus et néovascularisation choroïdienne Journal Français d'Ophtalmologie Vol 29, N° 2 - février 2006 pp. 188-194
- [3] Armstrong JD, Meyer D, Xu S, Elfervig JL. Long-term follow-up of Stargardt's disease and fundus flavimaculatus. Ophthalmology, 1998;105:448-58
- [4] E. Souied (1), J. Kaplan (2), G. Coscas (1), G. Soubrane (1) Les dystrophies maculaires J Fr. Ophtalmol., 2003; 26, 7, 743-762
- M. Voigt G. Querques, C. Quijano, K. Atmani, N. Puche, G. Soubrane, E. Souied. Analyse des taches flavimaculées en tomographie en cohérence optique à haute résolution Journal Français d'Ophtalmologie Volume 32, numéro S1 page 1141 (avril 2009)
- [5] O. Chatoux, M.B. Renaud-Rougier, M.N. Delyfer, J.F. Korobelnik Macular imaging in fundus flavimaculatus Journal Français d'Ophtalmologie Vol 31, N° 4 - avril 2008 pp. 454-455
- [6] M. Voigt G. Querques, C. Quijano, K. Atmani, N. Puche, G. Soubrane, E. Souied. Analyse des taches flavimaculées en tomographie en cohérence optique à haute résolution Journal Français d'Ophtalmologie Volume 32, numéro S1 page 1141 (avril 2009)
- [7] Gerber S, Rozet J.-M, Bonneau D, Souied E, Camuzat A, Dufier JL et al. A gene for late-onset fundus flavimaculatus with macular dystrophy maps to chromosome 1p13. Am J Hum Genet, 1995;56:396-9.
- [8] Weleber R.G. Stargardt's macular dystrophy Arch Ophthalmol 1994 ; 112 : 752-754
- [9] M.-B. Rougier, M.-N. Delyfer, J.-F. Korobelnik, Macular pigment distribution in Stargardt macular disease Journal français d'ophtalmologie (2011) 34, 287—293