



Image en Médecine

Maladie de Stargart

Stargardt disease

S Diallo^{1*}, I Conare²

Image en médecine

La maladie de Stargardt est une dystrophie maculaire héréditaire rare bilatérale et symétrique. Son incidence annuelle a été estimée à 1/ 10000 dans le monde. Il s'agit d'une maladie d'origine génétique liée à une mutation du gène ABCA4 et du gène CNGB3. Elle touche surtout les personnes jeunes entre 6 et 15 ans. Cette maladie est responsable d'une diminution importante et inéluctable de l'acuité visuelle mais les patients ne deviennent pas aveugles. La maladie de Stargardt entraîne une diminution de la vision centrale avec une conservation de la vision périphérique. Nous rapportons le cas d'une fille de 14 ans sans antécédents particuliers présentant une maladie de Stargardt flavimaculée bilatérale. Elle a été reçue en consultation pour baisse d'acuité visuelle bilatérale progressive. L'examen ophtalmologique retrouvait une acuité visuelle à compte les doigts à 4 mètres au niveau des deux yeux. Le fond d'œil retrouvait des petites taches jaunâtres péri-maculaires associées à des pigmentations et une atrophie choroïdienne maculaire (figure 1

A, B, C et D). L'angiographie à la fluorescéine montrait un anneau fluorescent réalisant l'aspect en « œil de bœuf », tandis que la fovéola reste exempte de toute imprégnation (figure 1 E et F). La prise en charge palliative a été basée sur une correction optique en basse vision et un conseil génétique. L'évolution était défavorable avec une augmentation de l'atrophie choroïdienne maculaire et une progression de la baisse d'acuité visuelle.

Mots clés : maladie de Stargardt, maculopathie héréditaire, adolescent, Mali

Image in medicine

Stargardt's disease is a rare bilateral symmetrical hereditary macular dystrophy. Its annual incidence has been estimated at 1 / 10,000 worldwide. It is a genetic disease linked to a mutation of the ABCA4 gene and the CNGB3 gene. It mainly affects young people between 6 and 15 years old. This disease is responsible for a significant and inevitable decrease in visual acuity but patients do not become blind. Stargardt's disease causes a decrease

in central vision with a preservation of peripheral vision.

We report the case of a 14-year-old girl with no specific history of bilateral flavobacular Stargardt disease. She was received in consultation for a decrease in progressive bilateral visual acuity. Ophthalmological examination found visual acuity at the fingers at 4 meters at both eyes. The fundus found small, peripapillary yellow patches associated with pigmentations and macular chorioretinal atrophy (Figure 1A, B, C and D). Fluorescein angiography showed a fluorescent ring with a "bull's eye" appearance, while foveola remained impregnated (Figure 1 E and F). Palliative management was based on low vision optical correction and genetic counseling. The evolution was unfavorable.

Keywords: Stargardt disease, hereditary maculopathy, adolescent, Mali

***Correspondance**

Seydou Diallo

(diall907@yahoo.fr)

Reçu: 23 Fév,2019; **Accepté:**, 20 Mars 2019; **Publié:** 18, Avril, 2019

¹Institut d'Ophthalmologie Tropicale de l'Afrique de Bamako, Mali

²Hôpital régional de Gao, Mali

© Journal of african clinical cases and reviews 2019

Conflits d'intérêts : Aucun

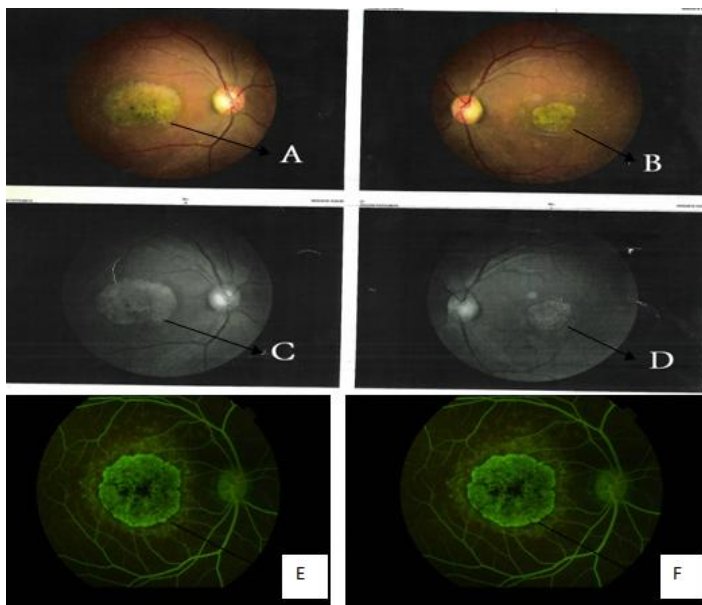


Figure 1 : (A, B, C et D) petites taches jaunâtres pérимaculaires associées à des pigmentations et une atrophie chorioretinienne maculaire (E, F) anneau fluorescent réalisant l'aspect en « œil de bœuf », fovéola exempte de toute imprégnation.

Pour citer cet article:

Diallo S, Conare I et al. Maladie de Stargart. *Jaccr Africa* 2019; 3(2): 83-84.