

The Grönblad-Strandberg's Syndrome

Ghita Bouayad^{a,b}, Nisrine Laaribi^{a,b}, Alwan Alsubari^{a,b}, Fouad Elasri^{a,b},
Karim Reda^{a,b}, Abdelbarre Oubaaz^{a,b}.

a Service d'Ophthalmologie, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat-Maroc

b Faculté de médecine et de pharmacie, Université Mohamed V-Rabat-Maroc

Corresponding Author: Ghita Bouayad

Date of Submission: 23-07-2018

Date Of Acceptance: 06-08-2018

« Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts »

Observation clinique :

Les stries angioïdes correspondent à des ruptures de la membrane de Bruch, visibles sous la forme de lignes radiaires, sombres ou rougeâtres, partant de la papille. Des associations à des pathologies générales sont classiquement décrites, dont le pseudoxanthome élastique (PXE). Il s'agit d'une connectivite systémique héréditaire affectant l'élastine du derme, des parois artérielles et de la membrane de Bruch ; les manifestations cliniques sont secondaires à cette atteinte des fibres élastiques^[1]. Le PXE est le plus souvent une maladie autosomique récessive dont le gène responsable est localisé sur le bras court du chromosome 16 (16 p13.1)^[2]. Il s'agit du gène ABCC6 qui code pour une protéine de transport transmembranaire exprimée principalement dans le rein et le foie.

Nous rapportons le cas d'une association PXE cutané et stries angioïdes constituant le syndrome de Grönblad-Strandberg.

Il s'agit d'un patient âgé de 33 ans, sans antécédents pathologiques, chez qui l'examen dermatologique trouve de petites papules cutanées surélevées, jaune ivoire, à disposition réticulée mesurant 2 à 5 mm de diamètre et localisées au niveau du cou et des aisselles (figure 1). L'examen ophtalmologique trouve une acuité visuelle à 5/10 à l'œil droit et à compte les doigts à 2 mètres à l'œil gauche. Le segment antérieur est normal. Au fond d'œil à droite, on trouve un réseau de stries grisâtres à point de départ papillaire, radiaires avec présence de dépôts jaunâtres répartis autour des stries angioïdes et d'une petite hémorragie en inféro-maculaire (figure 2a); à gauche on trouve des stries angioïdes péri-papillaires et maculaires compliquées d'une membrane néovasculaire (figure 2b).

L'angiographie montre un aspect hyperfluorescent des stries angioïdes aux deux yeux avec diffusion tardive du colorant au niveau de la membrane néovasculaire à l'œil gauche (figures 2c et 2d). L'OCT confirme la présence du néovaisseau maculaire au niveau de l'œil gauche (figure 3).



Figure1 : Photographies du cou de profil et en vue postérieure montrant de petites papules jaunes diffuses caractéristiques du pseudoxanthome élastique.

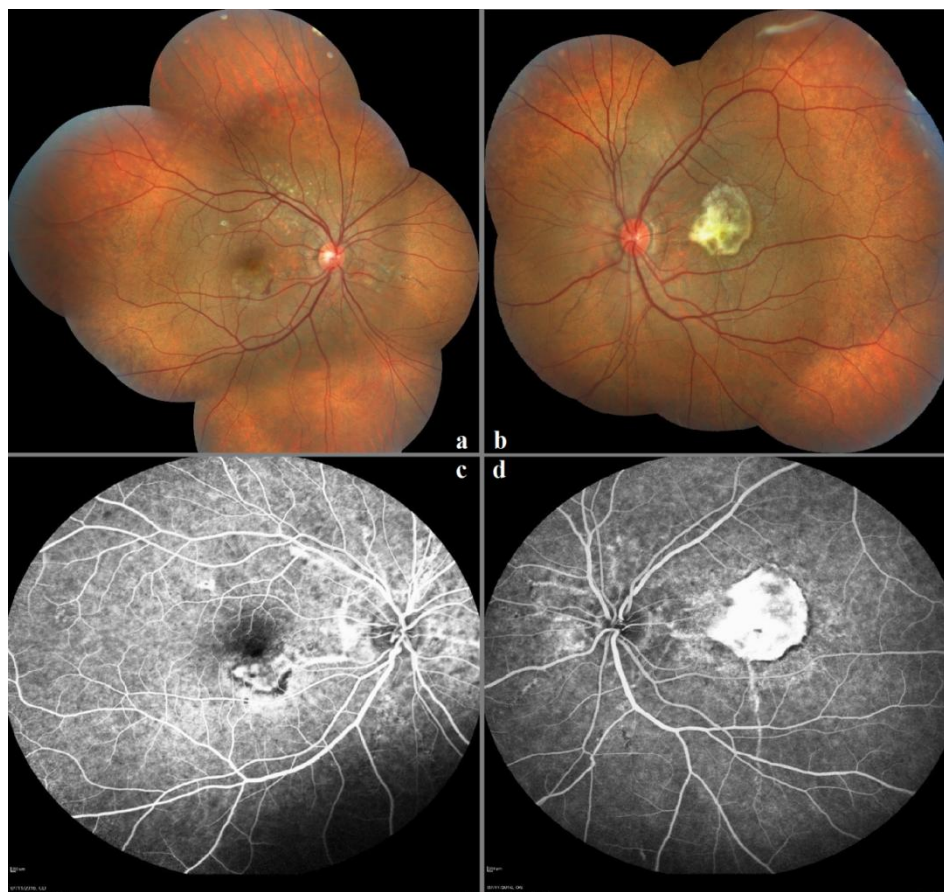


Figure 2 : Rétinophotographies du fond d'œil montrant à l'œil droit les stries angioïdes entourées de dépôts jaunâtres et une petite hémorragie inféro-maculaire (a) et à l'œil gauche une membrane néovasculaire maculaire compliquant les stries angioïdes (b). Clichés angiographiques montrant l'aspect hyperfluorescent des stries angioïdes aux deux yeux avec hyperfluorescence de la membrane néovasculaire augmentant aux temps tardifs au niveau de l'œil gauche (c et d).

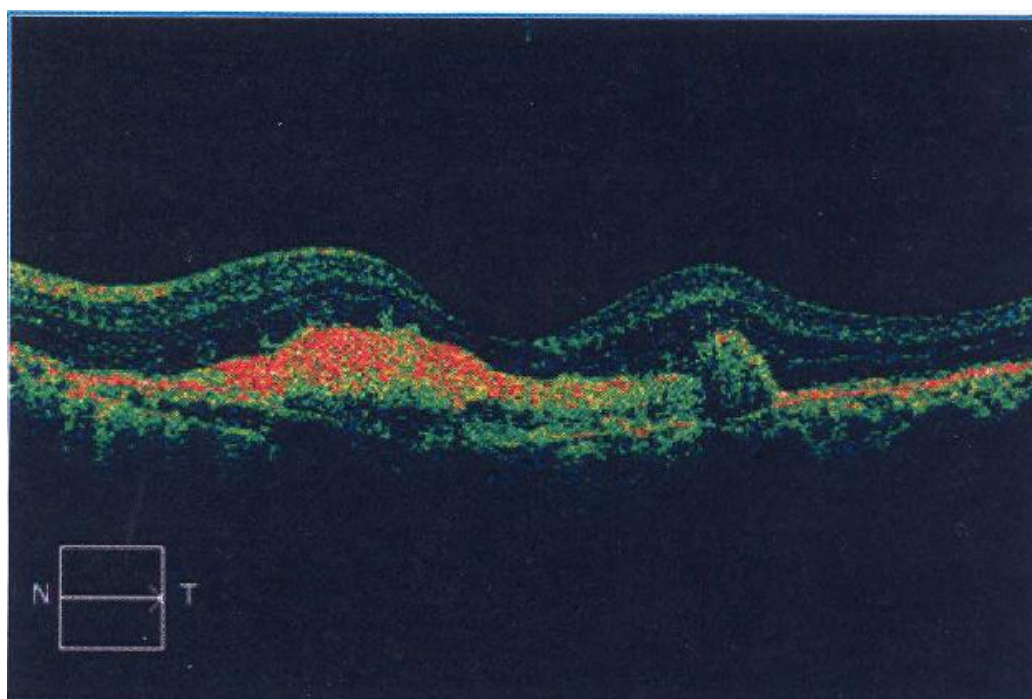


Figure 3 : Image OCT de l'œil gauche montrant le néovaisseau maculaire.

Références :

- [1]. Laube S, Moss C. Pseudoxanthoma elasticum. Arch Dis Child 2005; 90 (7): 754-756
- [2]. Chassaing N, Martin L, Calvas P, Le Bert M, Hovnanian A. Pseudoxanthoma elasticum: a clinical, pathophysiological and genetic update including 11 novel ABCC6 mutations. J Med Genet 2005; 42(12):881-892

Ghita Bouayad " The Grönblad-Strandberg's Syndrome."IOSR Journal of Dental and Medical Sciences (IOSR-JDMS), vol. 17, no. 8, 2018, pp 21-23.