

## **Pigmented paravenous chorioretinal atrophy: a case Report**

I.Hanafi , K.Housni ,N.Mtalai , A.Bamoussi ,L.El maaloum , B.Allali ,  
A.El kettani

*Service d'ophtalmologie pédiatrique, hôpital 20août, CHU Ibn rochd , Casablanca, Maroc*

---

Date of Submission: 20-06-2021

Date of Acceptance: 05-07-2021

---

### **I. Introduction :**

L'atrophie chorioretinienne paraveineuse pigmentée (ACRPP) est une variante rare de l'atrophie chorioretinienne caractérisée par une accumulation bilatérale de pigments de spicules osseux le long des veines rétiniennes. La cause de l'ACRPP est inconnue ; certains auteurs suggèrent une étiologie rétinienne primitive, d'autres une origine congénitale, dégénérative ou inflammatoire. (1,2)

Nous rapportons dans ce travail un cas d'atrophie chorioretinienne paraveineuse pigmentée chez un enfant.

Cas clinique :

Il s'agit d'un patient âgé de 15 ans suivi en pédiatrie pour spandylarthropathie ankylosante adressée pour un examen ophtalmologique de routine. Le patient ne présentait aucune symptomatologie ophtalmologique.

À l'examen clinique, l'acuité visuelle était chiffrée à 10/10e sans correction avec un Parinaud à 1,5 aux deux yeux. L'examen à la lampe à fente montrait des segments antérieurs calmes et clairs avec absence d'hyalite.

Pour l'examen du fond d'œil, on note la présence de nombreux pigments autour des veines rétiniennes sur l'ensemble de la périphérie rétinienne de l'œil gauche (Figure 1). À droite, l'atteinte était limitée à quelques pigments périveineux en supérieur et en nasal (Figure 1). La macula était épargnée au niveau des deux yeux.

**Les clichés en autofluorescence** montraient des zones d'hypoautofluorescence autour des veines, délimitées par un liseré hyperautofluorescent.

**L'angiographie à la fluorescéine** montre une transmission de l'hyperfluorescence choroïdienne par atrophie de l'épithélium pigmentaire associée à des zones paravasculaires de blocage de la transmission de la fluorescéine par effet masque des pigments.

**À la tomographie par cohérence optique** la dépression fovéolaire était conservée, et les couches rétiniennes étaient intactes. (Figure 2)

**L'électrorétinogramme** a montré une diminution des réponses dans les conditions photopiques et une absence de réponse dans les conditions scotopiques en faveur d'un dysfonctionnement de type bâtonnets au niveau des deux yeux.

**Le champ visuel Goldmann** montrait une diminution de la sensibilité rétinienne centrale et paracentrale par rétrécissement du champ visuel au niveau des deux yeux. (Figure 3)

Le suivi à 2 ans montre le maintien d'une bonne acuité visuelle et une stabilité des lésions au fond d'œil.

Aucune atteinte n'a été décelée à l'examen des parents et de la fratrie.

### **II. Discussion :**

L'atrophie chorioretinienne paraveineuse pigmentée est une affection rare, qui correspond le plus souvent à une dégénérescence chorioretinienne bilatérale avec une présentation clinique caractéristique : présence d'une atrophie paraveineuse de l'épithélium pigmentaire et de la choroïde avec un aspect de spicules osseux le long des vaisseaux. (3) L'atteinte est généralement symétrique mais elle peut être asymétrique comme le cas de notre patient.

Il s'agit d'une pathologie qui survient généralement de façon sporadique, mais des cas d'atteintes familiales ont été décrits (3). Dans notre cas, aucune atteinte familiale n'a été décelée.

Son étiologie demeure inconnue, néanmoins des mutations du gène CRB1 ont été incriminées dans sa physiopathologie(4). Certains auteurs considèrent qu'il s'agit d'une atteinte congénitale surtout chez les enfants sans antécédents de pathologie générale ou oculaire; tandis que pour d'autres auteurs, l'atteinte est liée à une maladie inflammatoire telle que la maladie de Behçet, ou infectieuse comme la syphilis et la tuberculose.(5)

Les patients sont généralement asymptomatiques et la découverte est alors fortuite. L'examen clinique du fond d'œil est caractéristique, et permet de poser le diagnostic, aidé de l'autofluorescence et éventuellement de l'angiographie à la fluorescéine ou des examens d'électrophysiologie.(3)

Les clichés en autofluorescence montrent des plages géographiques périveineuses hypoautofluorescentes, correspondant aux zones de dysfonctionnement de l'épithélium pigmentaire, par perte de la lipofuscine. Ces plages hypoautofluorescentes sont entourées d'un liseré hyperautofluorescent, correspondant à la zone de jonction entre la rétine saine et la rétine atteinte.(5)

Le champ visuel est normal dans la plupart des cas, mais certains patients présentent des scotomes. La macula est rarement atteinte(1) d'où la conservation d'une bonne acuité visuelle.

Cette affection ne nécessite pas de traitements particuliers, sa prise en charge consiste en un suivi régulier des patients.

### III. Conclusion :

L'atrophie chorioretinienne para veineuse pigmentée est une affection rare d'étiologie inconnue.

Le cas présenté dans ce travail correspond aux descriptions rapportées dans la littérature. Nous avons présenté un cas de rétinite pigmentaire chez un enfant suivi pour une pathologie inflammatoire. L'atteinte semble être localisée et peu évolutive, cependant nos connaissances demeurent encore limitées étant donné le faible nombre de cas décrits dans la littérature.

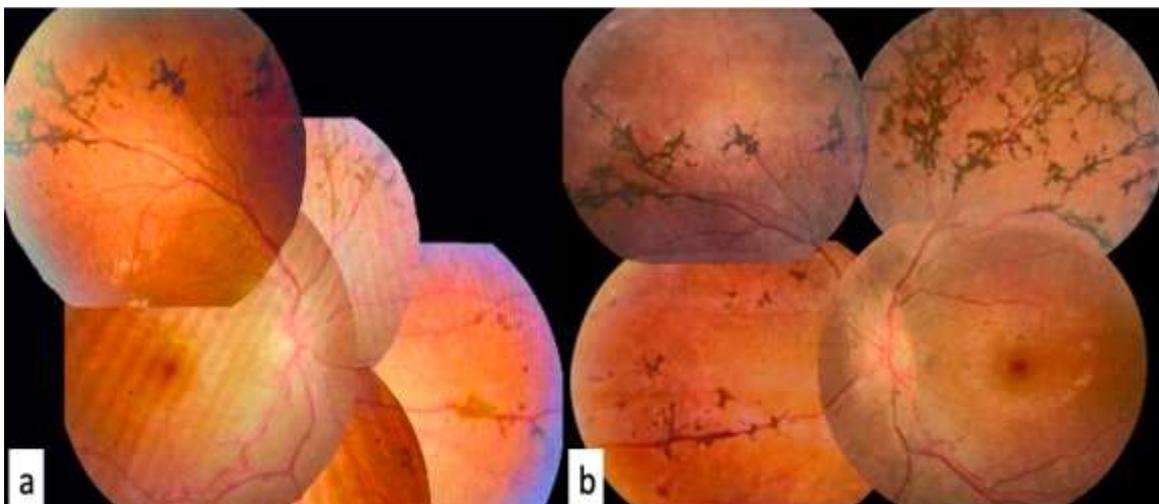


Figure 2 : Rétine photo a)À droite, l'atteinte était limitée à quelques pigments périveineux en supérieur et en nasal b) la on note la présence de nombreux pigments autour des veines rétiniennes surtout en supérotemporal

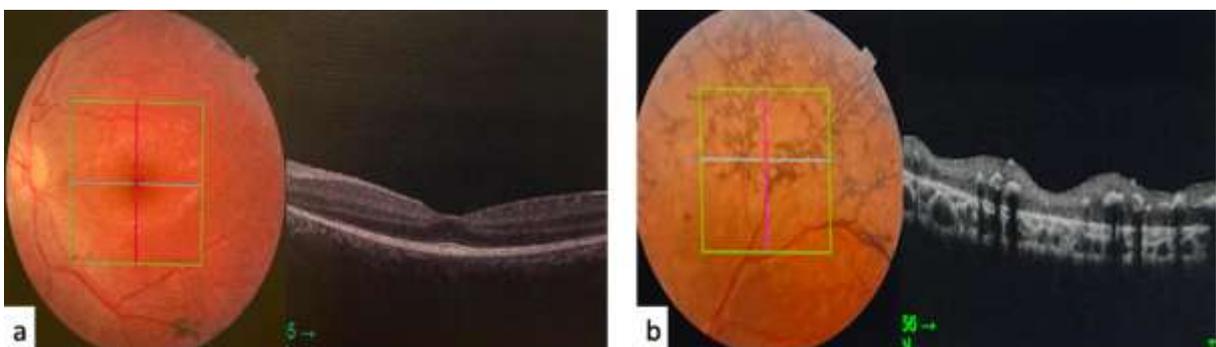


Figure 2 : a)Tomographie par cohérence optique de la fovéa montrant une bonne dépression fovéolaire avec des couches rétiniennes intactes. b)Tomographie par cohérence optique passant par les lésions d'atrophie para veineuse pigmentée

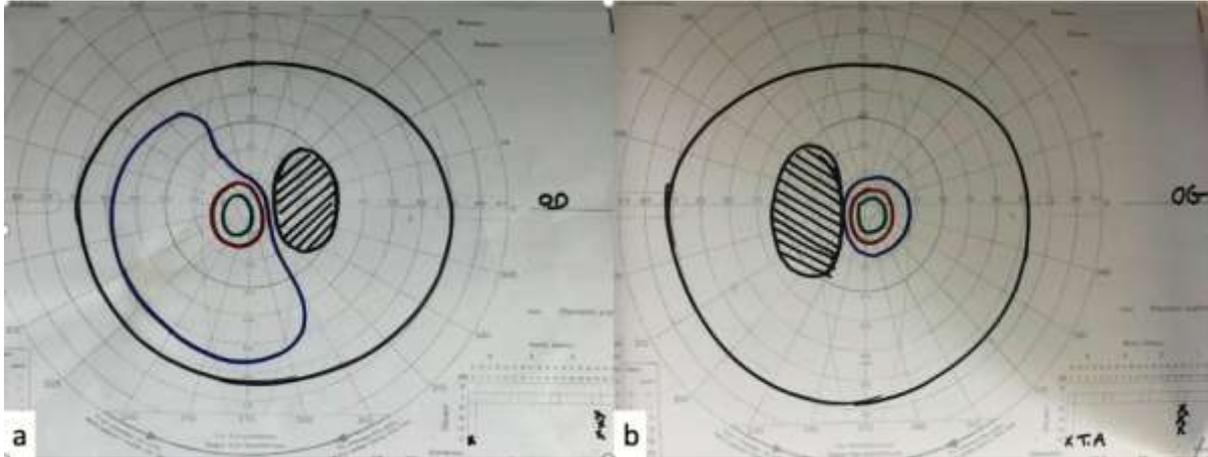


Figure 3 : Champ visuel de Goldman) Rétrécissement du CV central III1 et III1, reste un îlot central avec amputation du CV paracentral IV1 avec exclusion de la papille et élargissement de la papille. b) Rétrécissement du CV central et para central avec exclusion de la papille et élargissement de la papille.

#### Références :

- [1]. Falfoul Y, Hassairi A, Chaker N, El Matri L. Un cas d'atrophie chorio-rétinienne para-veineuse pigmentée compliquée d'œdème maculaire cystoïde. *Journal Français d'Ophtalmologie*. 1 oct 2020;43(8):834-6.
- [2]. HUANG H-B, ZHANG Y-X. Pigmented paravenous retinochoroidal atrophy (Review). *Exp Ther Med*. juin 2014;7(6):1439-45.
- [3]. Ahmad M, Leisy H, Carr RE, Smith RT. A rare case of unifocal, unilateral pigmented paravenous retinochoroidal atrophy (PPRCA). *American Journal of Ophthalmology Case Reports*. déc 2016;4:41-4.
- [4]. Deshmukh S, Das D, Deka H, Bhattacharjee H, Upadhyay A, Gupta K. Pigmented paravenous retinochoroidal atrophy. *Indian J Ophthalmol*. févr 2019;67(2):271-3.
- [5]. Nguyen E, Edelson C, Affortit A, Rabi Andaloussi Z, Caputo G. Atrophie chorio-rétinienne périveineuse pigmentée : à propos de deux cas. *Journal Français d'Ophtalmologie*. oct 2015;38(8):689-99.

I.Hanafifi, et. al. " Pigmented paravenous chorioretinal atrophy: a case Report." *IOSR Journal of Dental and Medical Sciences (IOSR-JDMS)*, 20(07), 2021, pp. 39-41.