

Microscopie confocale et OCT dans la dystrophie cristalline de Bietti

Confocal microscopy and OCT of Bietti's crystalline dystrophy

H. Abouzeid, F. Majo, L. Francis Munier
(Hôpital ophtalmique Jules-Gonin, Lausanne, Suisse)

Nous avons pratiqué une microscopie confocale (Confoscan 2) et une tomographie à cohérence optique (OCT 3) chez 2 patientes atteintes d'une dystrophie cristalline de Bietti (DCB). Les deux patientes étaient suivies de longue date dans notre service et étaient âgées respectivement de 73 et 34 ans.

Examen

À l'OCT, les cristaux semblent confinés aux couches internes de la rétine (figures 2a, 2b, 2c et 2d), bien que l'image ne permette pas de déterminer définitivement leur localisation exacte.

La microscopie confocale montre la présence de cristaux uniquement dans les couches sous-épithéliales et les couches les plus antérieures du stroma antérieur (figures 4 et 5).

Discussion

La DCB est une forme de rétinite pigmentaire autosomale récessive causée par des mutations du gène CYP4V2 (1), récemment identifié. La DCB est caractérisée par la présence de cristaux et d'inclusions lipidiques complexes au niveau du limbe, de la conjonctive, de la rétine, des lymphocytes et des fibroblastes cutanés sans que leur rôle dans cette maladie ait pu être identifié. La DCB est une dystrophie progressive qui mène à une atrophie complète de l'épithélium pigmentaire de la rétine et de la choroïde (2). La localisation anatomique précise des cristaux (figure 3) dans la rétine et la cornée a jusqu'ici rarement été décrite in vivo.

L'analyse histologique de la cornée a montré une prédominance intracellulaire des cristaux, qui sont localisés dans le subépithélium et le stroma antérieur (3). Cette analyse est confirmée ici in vivo par les examens Confoscan que nous avons effectués. Au niveau postérieur, la présence de cristaux localisés uniquement dans la choroïde est décrite histologiquement chez une patiente âgée de 88 ans (4). Notre évaluation OCT suggère que les cristaux sont aussi présents dans les couches plus superficielles de la rétine.

Grâce aux techniques d'imagerie moderne que sont l'OCT et la microscopie confocale, nous présentons une analyse in vivo permettant une meilleure description de la localisation anatomique des cristaux dans la dystrophie cristalline de Bietti.

Références bibliographiques

- Li A, Jiao X, Munier FL et al. Bietti crystalline corneoretinal dystrophy is caused by mutations in the novel gene CYP4V2. *Am J Hum Genet* 2004;74:817-26.
- Mataftsi A, Zografos L, Milla E, Secretan M, Munier F. Bietti's crystalline corneoretinal dystrophy: a cross-sectional study. *Retina* 2004;24:416-26.
- Wilson D, Weleber RW, Klein ML, Welch RB, Green R. Bietti's crystalline dystrophy. *Arch Ophthalmol* 1989;107:213-21.
- Kaiser-Kupfer MI, Chan CC, Markello TC et al. Clinical biochemical and pathologic correlations in Bietti's crystalline dystrophy. *Am J Ophthalmol* 1994;118:569-82.

Mots-clés

Dystrophie cornéenne • Dystrophie cristalline de Bietti • Microscopie confocale • OCT • Cristaux cornéens.

Corneal dystrophy • Bietti's crystalline dystrophy • Confocal microscopy • OCT • Corneal crystals.

Keywords

Légendes

Patiente 1

Figure 1. Fond d'œil droit. Patiente de 34 ans. Nombreux cristaux rétinien scintillants, de petite taille, dispersés au pôle postérieur, comme on le note dans les stades précoces de la dystrophie de Bietti.

Figures 2a, 2b, 2c et 2d. OCT 3: coupe de 5 mm. **a, c.** les photos du fond d'œil; **b, d.** les images tomographiques. Les cristaux sont indiqués par une flèche; ils sont localisés dans les couches superficielles de la rétine, dont la structure anatomique et l'épaisseur sont conservées.

Figure 3. Examen à la lampe. On observe au limbe, sur le méridien de 8 heures, des cristaux scintillants caractéristiques de la dystrophie de Bietti.

Figure 4. Microscopie confocale: section au limbe, sur le méridien de 8 heures. Les cristaux apparaissent comme des dépôts extracellulaires hyperréflectifs localisés dans le subépithélium et la partie la plus antérieure du stroma cornéen. Leur taille n'excède pas 4 microns.

Patiente 2

Figure 5. Microscopie confocale: section au limbe, sur le méridien de 8 heures, chez la patiente âgée de 73 ans. On note l'aspect normal des cellules basales.

Cas clinique

Segment antérieur

