

## Epithéliopathie froissée de la Martinique

JEAN-CHARLES A, COHEN SY, MERLE H *et al.* Martinique (West Indies) crinkled retinal pigment epitheliopathy: clinical description. *Retina*, 2013 (Epub avant publication papier).

Les auteurs décrivent une forme particulière de dystrophie maculaire avec plis de l'épithélium pigmentaire observée dans une famille de patients originaires de la Martinique. L'affection est caractérisée par un aspect froissé de l'épithélium pigmentaire donnant en angiographie un aspect caractéristique en "désert séché" (*fig. 1*).

Une grand-mère de 86 ans, ses 7 enfants, son neveu et 18 de ses 22 petits-enfants ont été examinés. Neuf patients étaient

atteints : 5 enfants, 1 neveu et 3 petits-enfants. Un autre patient non lié, originaire de la même région, a également été touché. De façon intéressante, l'examen de trois générations successives permet d'observer des cas progressivement évolués de la dystrophie.

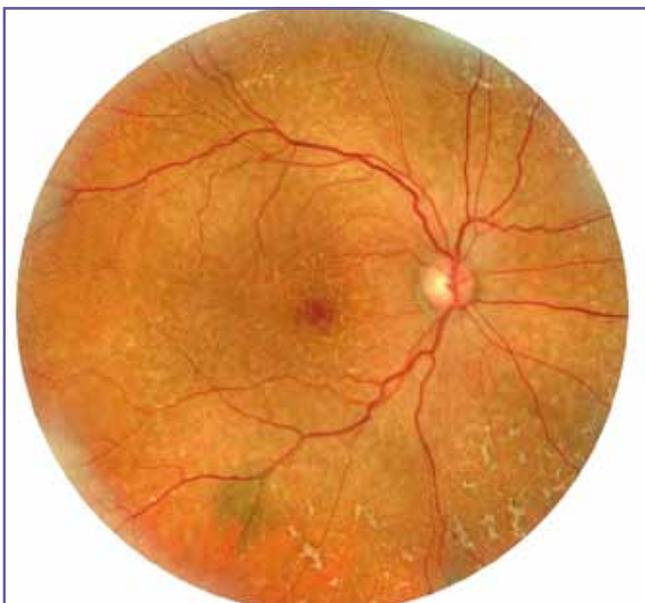
L'affection comporte à l'examen du fond d'œil cet aspect de stries blanchâtres évoquant une terre desséchée (*fig. 2*). En angiographie à la fluorescéine, on retrouve cet aspect plissé (*fig. 3*).

En OCT, les auteurs montrent un épithélium pigmentaire légèrement surélevé avec une tendance au plissement (*fig. 4*).

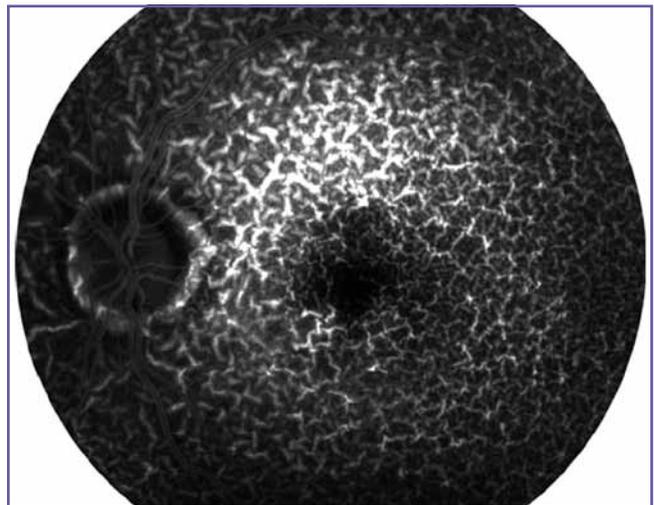
L'affection s'est compliquée dans de nombreux cas d'atrophie maculaire, mais aussi d'hémorragies sous-rétiniennes associées à une vasculopathie polypoïdale. Une analyse génétique des patients est en cours.



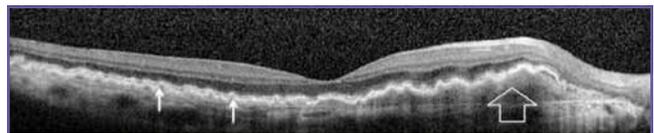
**FIG. 1 :** Désert des Bardenas Reales en Espagne.



**FIG. 2 :** Cliché couleur caractéristique de l'affection avec des lignes blanchâtres étendues du pôle postérieur vers la moyenne périphérie.



**FIG. 3 :** Cliché tardif d'angiographie à la fluorescéine montrant l'aspect réticulé et "froissé".



**FIG. 4 :** Coupe HD d'OCT montrant les plissements de l'épithélium pigmentaire (flèches blanches) et un soulèvement (flèche large).

T. DESMETTRE

Centre d'Imagerie et de Laser, Clinique Ambroise Paré, LILLE.