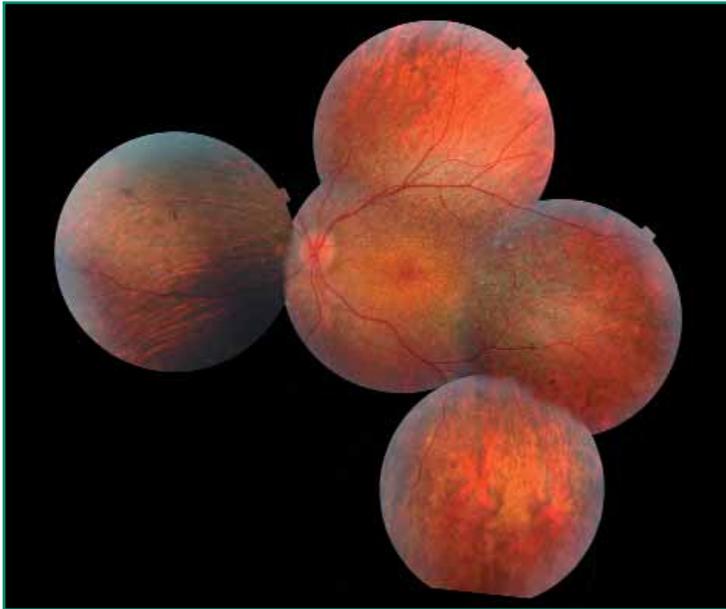
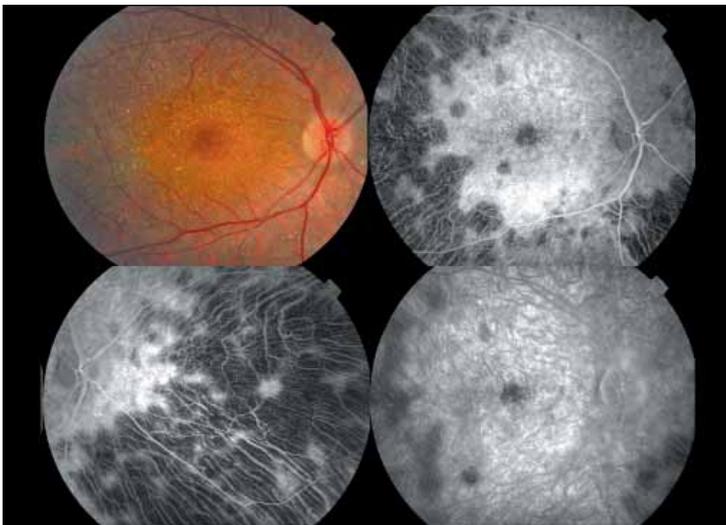


# Dystrophie microcristalline de Bietti

D. GAUCHER<sup>1</sup>, L. CASTELNOVO<sup>2</sup>

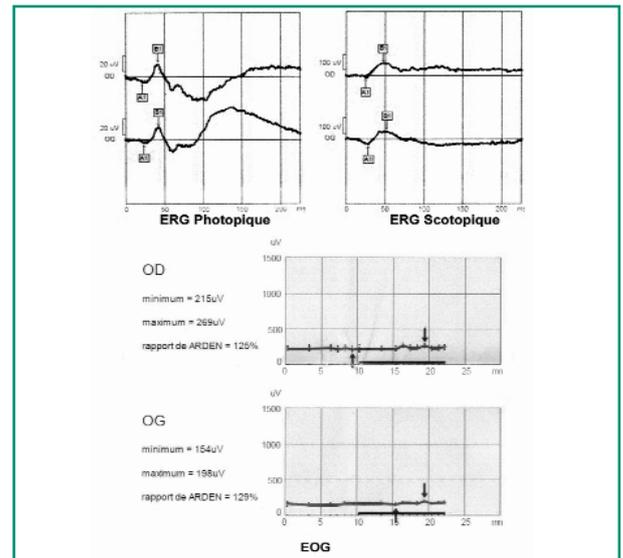


**Fig. 1 :** Assemblage de photographies couleurs du FO gauche de la patiente. On note la présence d'une atrophie de l'épithélium pigmentaire, quelques mottes pigmentaires périphériques et surtout de nombreux cristaux jaunes brillants au pôle postérieur et en moyenne périphérie.



**Fig. 2 :** Photographie couleur du FO droit (en haut à gauche) montrant la présence, comme à gauche, de cristaux intrarétiniens. L'angiographie montre au temps précoce (en haut à droite) de vastes zones hypofluorescentes prédominantes en moyenne périphérie rétinienne (en bas à gauche) démasquant la vascularisation choroïdienne et correspondant à une atrophie de l'épithélium pigmentaire et de la choriocapillaire. Au temps tardif (en bas à droite), il existe une imprégnation des espaces extravasculaires par le colorant sans diffusion notable.

Dystrophie microcristalline de Bietti (DMB) chez une jeune femme de 29 ans d'origine turque sans aucun antécédent médical. Le fond d'œil est caractéristique, présentant des cristaux brillants intrarétiniens et une atrophie de l'épithélium pigmentaire (EP) (**fig. 1**). L'atrophie de l'EP et de la choriocapillaire sont surtout visibles en angiographie en moyenne périphérie (**fig. 2**). Cette femme a consulté pour BAV et héméralopie. Son champ visuel était rétréci de façon concentrique aux deux yeux et le bilan électrophysiologique rétinien très perturbé, notamment l'EOG (**fig. 3**). L'atrophie de l'EP en moyenne périphérie et l'EOG quasi plat pourraient aussi évoquer une atrophie gyrée. Le dosage de l'ornithine sérique chez cette patiente était cependant normal. Le gène de la DMB a été récemment localisé sur le chromosome 4, et une mutation du gène CYP4V2, jouant sur le métabolisme des acides gras, en serait responsable. La découverte de cette mutation chez cette patiente apporterait un argument supplémentaire au diagnostic. ■



**Fig. 3 :** L'électrophysiologie rétinienne était très perturbée chez cette patiente : les amplitudes des ondes A et B de l'électrorétinogramme (ERG) étaient diminuées sur les systèmes photopique et scotopique. L'électrooculogramme (EOG) était quasi plat aux deux yeux. Une atteinte sévère de la fonction rétinienne est compatible avec le diagnostic de dystrophie microcristalline de Bietti, bien qu'elle ne soit pas toujours présente dans cette maladie.

**1** Service d'Ophtalmologie, Hôpitaux Universitaires,  
**2** Centre de Maladies et de Chirurgie de la Rétine Kleber-Mésange, STRASBOURG.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflit d'intérêt concernant les données publiées dans cet article.