

Angioid Streaks Revealing a Pseudoxanthoma Elasticum: Case Report

M. Aachak, H. Brarou, I. Jeddou, H. Boui, T. Abdellaoui, F. El asri, Y.
Mouzarii, K. Reda, A. Oubaaz

Service d'ophtalmologie Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V Rabat

Résumé

Les stries angioïdes sont des lésions rares du fond d'œil, elles correspondent à des ruptures linéaires, localisées, de la membrane de Bruch initialement épaissie et calcifiée. Elles se disposent ainsi de façon radiaire autour du nerf optique, Cette affection est bilatérale, souvent asymétrique, d'évolution habituellement progressive dans le cadre d'une maladie systémiques telles le pseudoxanthome élastique, la maladie de Paget, la maladie d'Ehler-Danlos, l'élastose sénile ou la drépanocytose, sont souvent asymptomatiques en l'absence de progression fovéolaire d'une strie et en l'absence de complication, le plus souvent découvertes fortuitement lors d'un examen ophtalmologique. Les complications des stries angioïdes sont l'hémorragie sous rétinienne le long d'une strie (favorisée par un traumatisme) et la néovascularisation choroïdienne. La prise en charge thérapeutique est limitée aux formes compliquées de néovascularisation

Mots clés : stries angioïdes, pseudoxanthome élastique, néovascularisation

Abstract

Angioid streaks are considered a rare disorder. They are breaks in a degenerated and mineralized Bruch's membrane, that typically radiate outward from the optic disc. They are bilateral And may be idiopathic or associated with pseudoxanthoma elasticum, Sickle cell disease, acromegaly, Paget disease of the bone, and other diseases. Angioid steaks are usually asymptomatic but may be associated with choroidal neovascularization (CNV), causing metamorphopsia and/or visual decline. They are a risk factor of subretinal bleeding after minor trauma. Angioid streaks are usually asymptomatic and do not need any treatment. In the other hand, the complicated forms need to be treated

Key words: Angioid streaks, Pseudoxanthoma Elasticum , neovascularisation

Date of Submission: 11-04-2022

Date of Acceptance: 28-04-2022

I. Introduction

Les stries angioïdes sont des lésions rares du fond d'œil, elles correspondent à des ruptures linéaires, localisées, de la membrane de Bruch initialement épaissie et calcifiée. Ces ruptures sont secondairement comblées par du tissu fibroblastique, et des cellules de l'épithélium pigmentaire. Si initialement il n'y a pas de modification de la rétine neurosensorielle, l'évolution se fait vers l'atrophie des photorécepteurs, de l'épithélium pigmentaire et de la chorio-capillaire [1]. La survenue de néovaisseaux choroïdiens qui sont particulièrement sévères, représente la complication majeure des stries angioïdes [2].

Nous rapportons un cas de stries angioïde compliquée de néovascularisation choroïdienne au niveau de l'œil droit révélant un pseudoxanthome élastique.

II. Observation

Il s'agit d'une femme, âgée de 50 ans, sans antécédant notable qui avait consulté pour une baisse de l'acuité visuelle bilatérale d'installation progressive. L'acuité visuelle était à 1/10^{ème} P20 à droite, et à 3/10^{ème} P14 à gauche ; le segment antérieur était sans anomalie aux deux yeux. Au fond d'œil, on a noté des deux côtés des stries angioïdes sous la forme de lignes radiaires sombres dessinant un cercle péripapillaire partant de la papille avec une évolution centrifuge traversant l'aire maculaire au niveau de l'œil gauche. Au niveau de l'œil droit on a noté un lacis fibrovasculaire enrobant toute l'aire maculaire et des druses en temporal (figure 1). L'angiographie à la fluorescéine mit en évidence à droite une vaste membrane fibrovasculaire maculaire avec une diffusion au temps tardif (figure 2).

L'OCT en domaine spectral a visualisé au niveau de l'œil droit une zone hyper réfléchive sous le complexe photorécepteurs-membrane de Bruch qui correspond à la néovascularisation choroïdienne

L'examen dermatologique a objectivé des micropapules groupées en placard sur les faces latérales du cou, La biopsie avait confirmé le diagnostic de pseudoxanthome élastique. Le reste du bilan systémique n'avait pas révélé une hémoglobinopathie ni de cardiopathie associée.

III. Discussion

Les stries angioides correspondent à des ruptures localisées de la membrane de Bruch (MB), épaissie et calcifiée [3], aboutissant à des lignes de rupture suivant les lignes de tensions du globe oculaire. Elles se disposent ainsi de façon radiaire autour du nerf optique [3]. Initialement décrite par Knapp en 1892, Cette affection est bilatérale, souvent asymétrique, d'évolution habituellement progressive dans le cadre d'une maladie systémiques telles le pseudoxanthome élastique, la maladie de Paget, la maladie d'Ehler-Danlos, l'élastose sénile ou la drépanocytose.

Sur le plan histologique Les déhiscences sont comblées par des fibroblastes, des cellules de l'épithélium pigmentaire (EP) et des cellules différenciées de l'EP [4].

Les stries angioides sont souvent asymptomatiques en l'absence de progression fovéolaire d'une strie et en l'absence de complication, le plus souvent découvertes fortuitement lors d'un examen ophtalmologique. Un syndrome maculaire peut survenir lorsque la fovéa est atteinte par une strie ou en cas de complications (ci-après). L'aspect habituel est celui de stries partant directement de la papille ou d'un cercle péripapillaire [5].

Elles s'observent souvent dans un contexte de pathologies générales, en particulier le pseudoxanthome élastique [6] comme le cas de notre patiente, mais aussi la maladie de Paget, la drépanocytose, l'élastose sénile de la peau, certaines affections vasculaires liées à l'hypertension artérielle, et plus rarement le syndrome d'Ehlers-Danlos

Les complications des stries angioides sont l'hémorragie sous rétiniennne le long d'une strie (favorisée par un traumatisme) et la néovascularisation choroïdienne. Elles se manifestent par un syndrome maculaire et impose la réalisation en urgence d'un examen ophtalmologique comprenant une tomographie par cohérence optique et une angiographie à la recherche de signe direct ou indirect de néovascularisation [6].

La prise en charge thérapeutique est limitée aux formes compliquées de néovascularisation, cette complication néovasculaire, auparavant responsable de malvoyance de manière inéluctable quelque temps après sa survenue est désormais prise en charge par des injections intravitréennes de molécules anti-VEGF avec une efficacité certaine [7]

IV. Conclusion

Les stries angioides sont des lésions que tout ophtalmologiste doit connaître. Leur découverte impose d'une part un bilan étiologique à la recherche d'une pathologie systémique potentiellement grave pouvant engager le pronostic vital, et d'autre part un suivi ophtalmologique régulier afin de dépister la néovascularisation potentiellement cécitante.

Bibliographie

- [1]. Bon, V. Le Guyader, F. Mouriaux, F. Stries angioides chez un homme de 33 ans, dans le cadre d'une -Thalassémie, Journal Français d'Ophtalmologie Volume 41, Issue 8, October 2018, Pages e355-e357
- [2]. F. Matonti a , J. Conrathb, Les stries angioides , Journal Français d'Ophtalmologie ,Volume 35, Issue 10, December 2012, Pages 838-845
- [3]. Jensen OA. Bruchs membrane in pseudoxanthoma elasticum. Histochemical, ultrastructural, and X-ray microanalytical study of the membrane and angioid streak areas. Albrecht Von Graefes Arch Klin Exp Ophthalmol 1977;203:311—20.
- [4]. Clarkson JG, Altman RD. Angioid streaks. Surv Ophthalmol 1982;26:235—46
- [5]. Finger RP, Charbel Issa P, Ladewig MS, Götting C, Szliska C, Hendrik PN, et al. Pseudoxanthoma elasticum: genetics, clinical manifestations and therapeutic approaches. Surv Ophthalmol 2009;54:272—85.
- [6]. Coscas G, Coscas F, Zourani A. Atlas of indocyanine green angiography: fluorescein angiography, ICG angiography and OCT correlations. Elsevier ed., 2005, p. 196-200.
- [7]. B. Wolff, Traitement par injection intravitréenne de ranibizumab de néovaisseaux choroïdiens compliquant des stries angioides : à propos d'un cas, Journal Français d'Ophtalmologie Volume 36, Issue 1, January 2013, Pages e5-e9

FIGURES

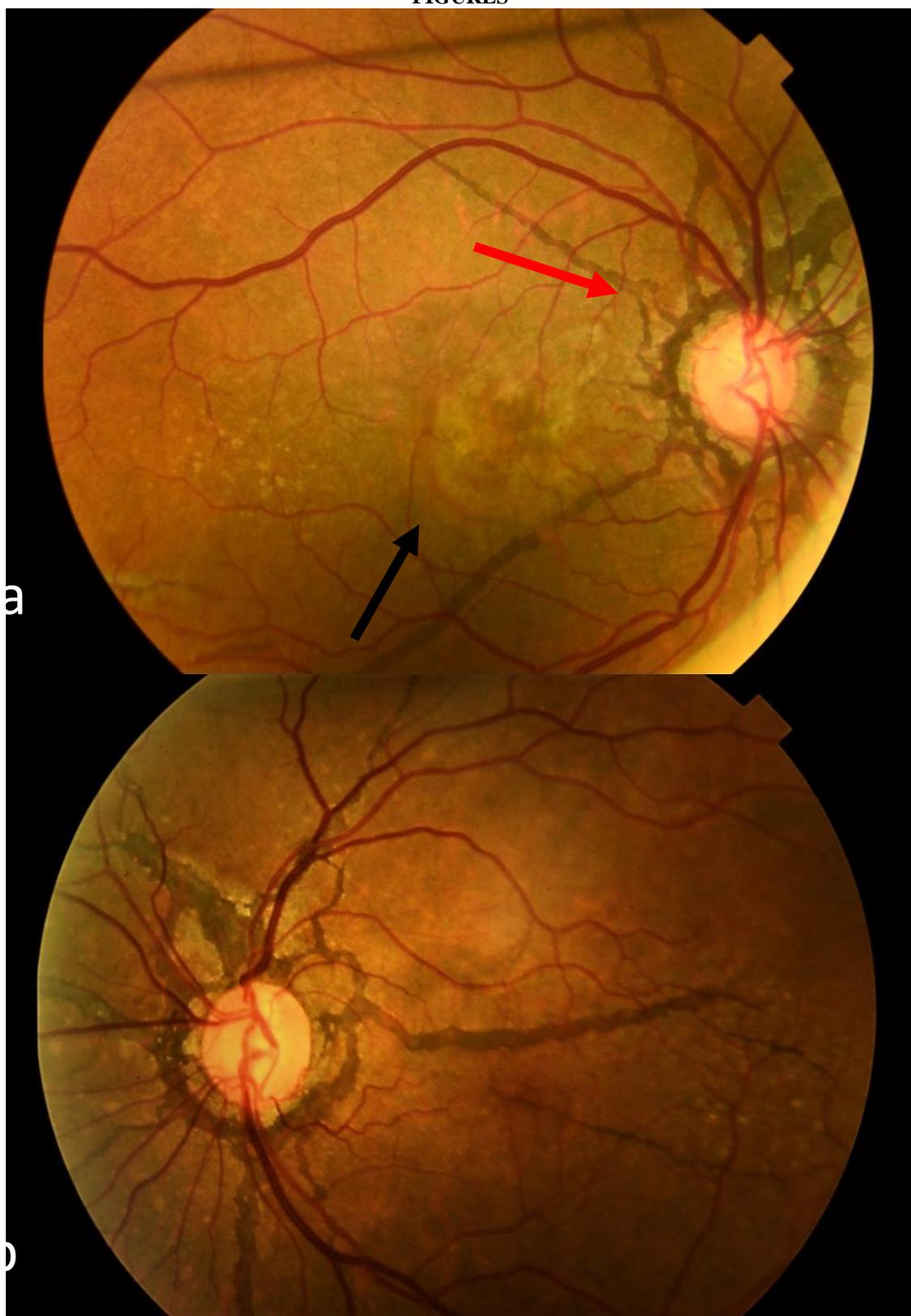
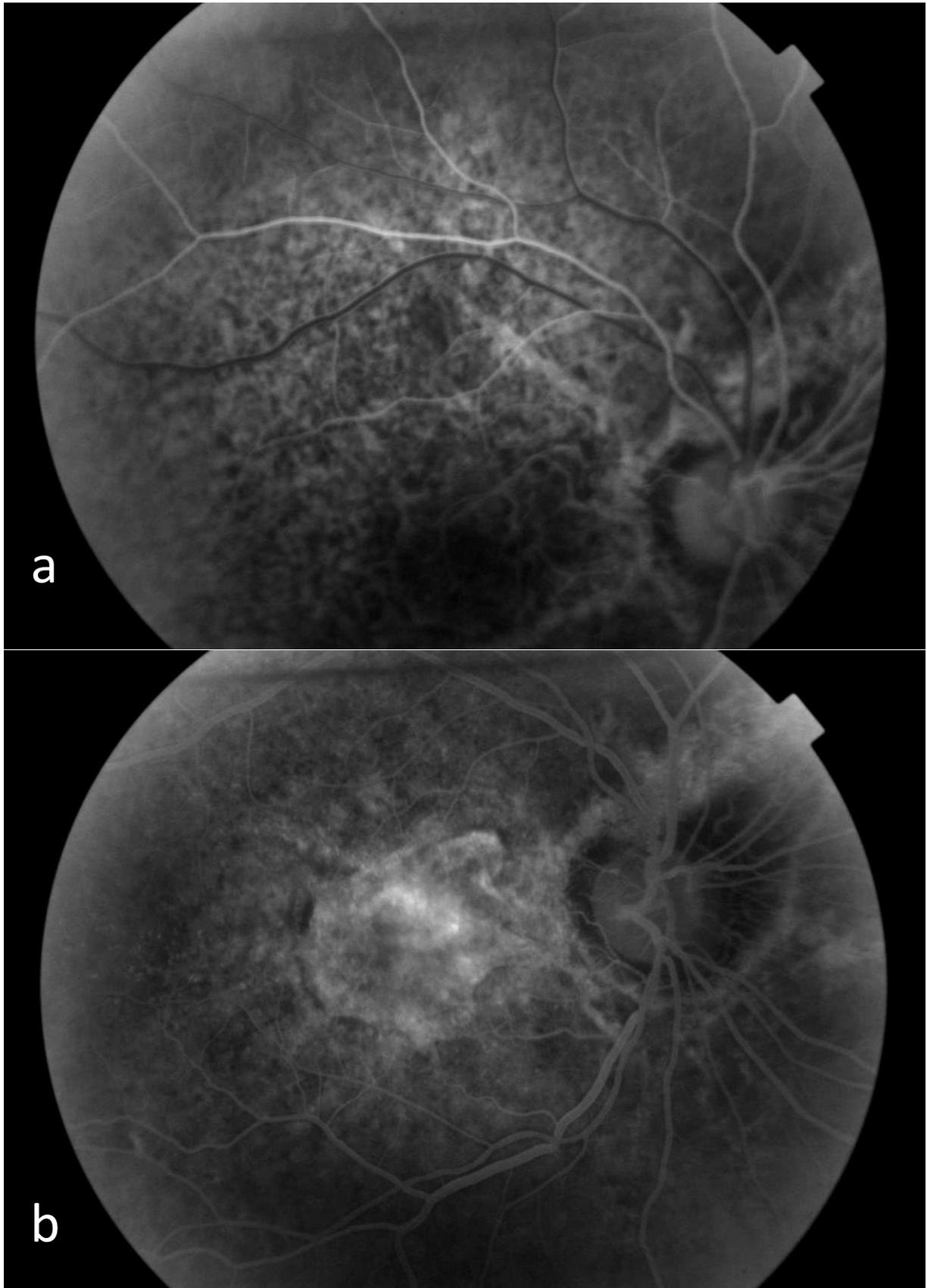


Figure 1 : a / rétinothographie de l'œil droit objectivant des stries angioides (flèche rouge) avec lacis fibrovasculaire dans la région maculaire (flèche noire) b/ Rétinothographie de l'œil gauche montrant des stries angioides dont une passe par la région maculaire



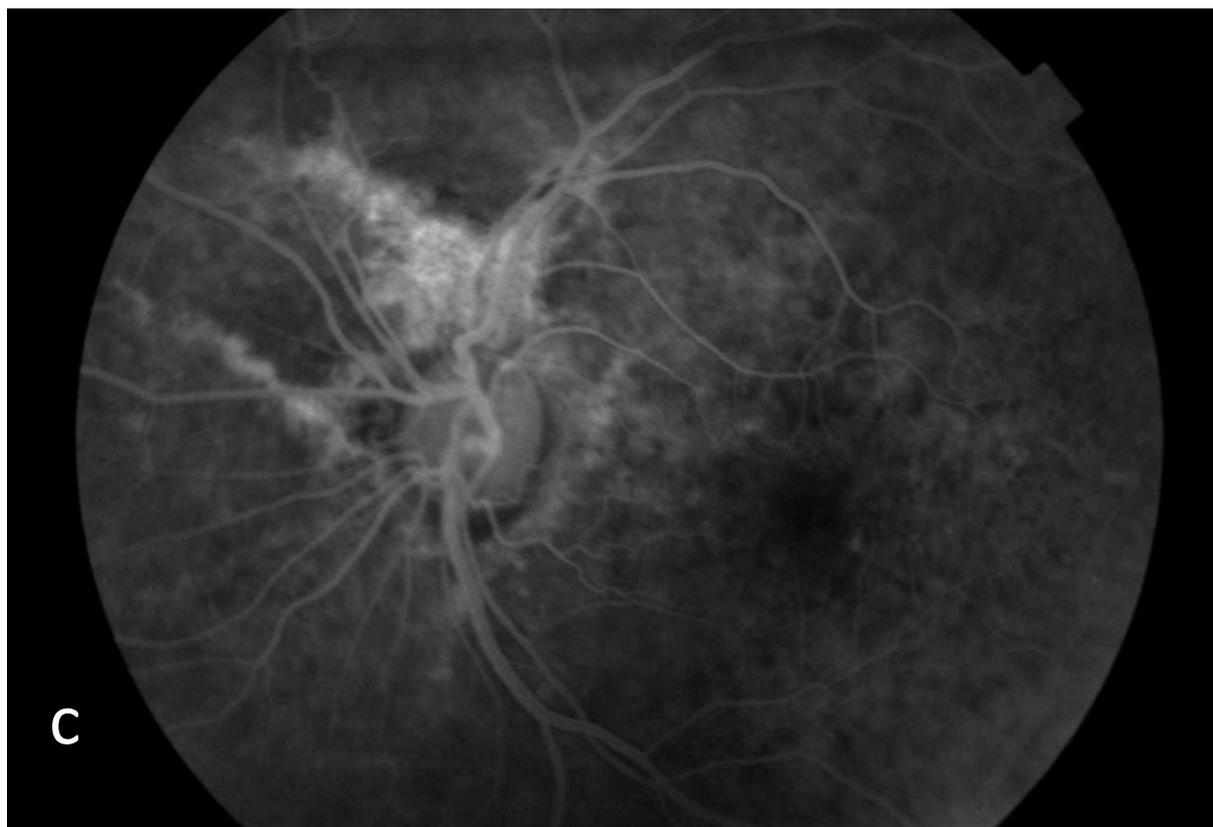
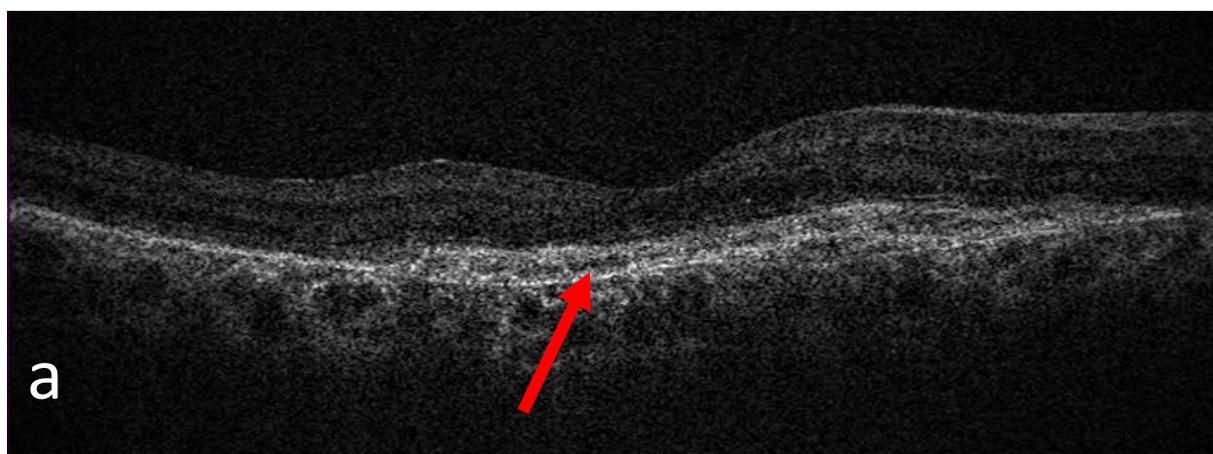


Figure 2 : a/angiographie rétinienne à la fluorescéine de l'œil droit au temps laminaire montrant une hyper imprégnation et effetfenêtre. B /angiographie rétinienne à la fluorescéine de l'œil droit au temps tardif montrant une diffusion de fluorescéine au niveau de la région maculaire. c/angiographie de l'œil gauche objectivant une hyper imprégnation et effet fenêtre sans diffusion



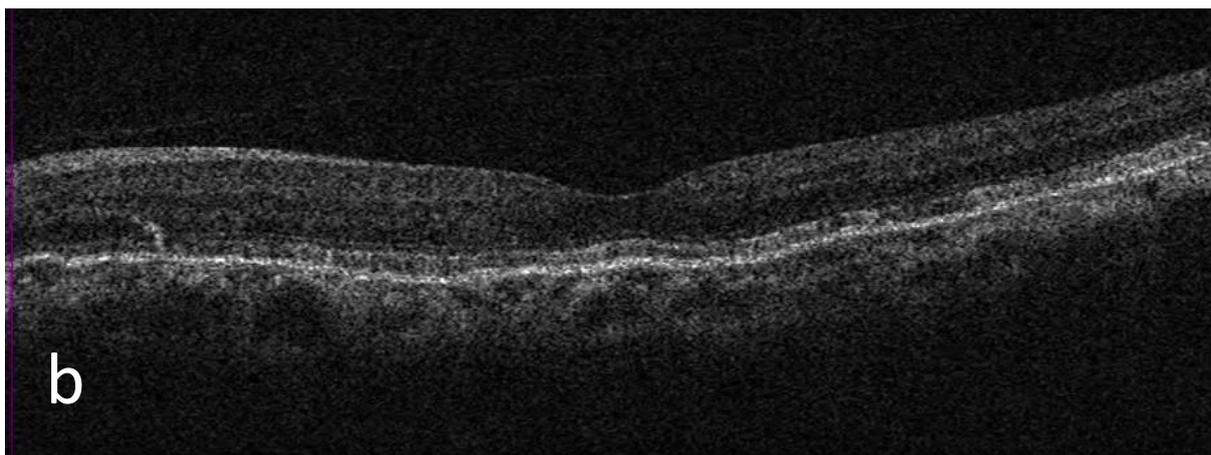


Figure 3 : a /Aspect en SD-OCT retrouvant une cicatrice fibrovasculaire r trofovolaire de l' il droit (fl che rouge)

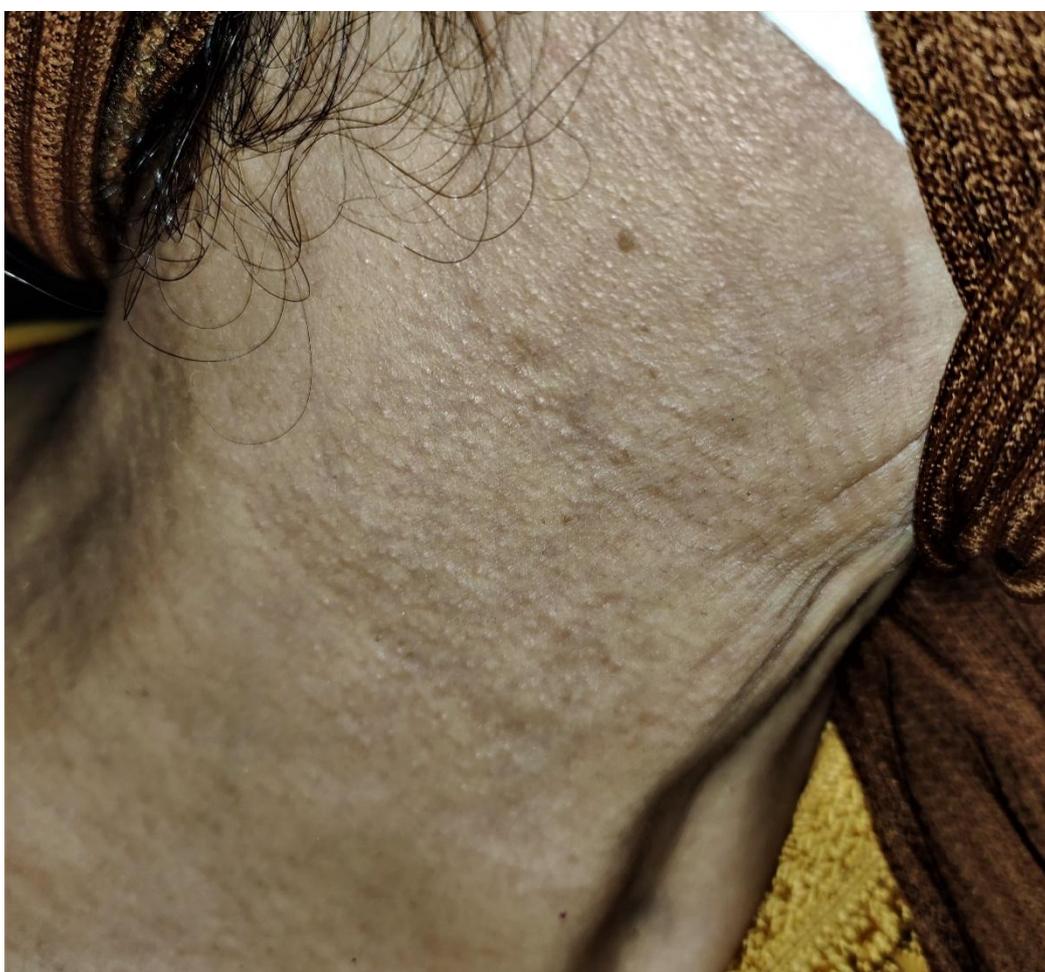


Figure 3 : l sions papuleuses cutan es au niveau du cou et exc s de plis cutan s

M. Aachak, et. al. "Angioid Streaks Revealing a Pseudoxanthoma Elasticum: Case Report." *IOSR Journal of Dental and Medical Sciences (IOSR-JDMS)*, 21(04), 2022, pp. 08-13.