

LISTE DES ABREVIATIONS

| | |
|------------------|---|
| Add | : Addition |
| AINS | : Antiinflammatoire non stéroïdienne |
| Anti VEGF | : Anti-vascular endothelial growth factor |
| AGF | : Angiographie à la fluorescéine |
| ATB | : Antibiotique |
| ARV | : Antirétrovirale |
| AV | : Acuité visuelle |
| AVL | : Acuité visuelle de loin |
| AVP | : Acuité visuelle de près |
| BAV | : Baisse de l'acuité visuelle |
| C/D | : Cup / Disc |
| DIU | : Développement intra-utérin |
| Dp | : Dioptrie |
| IgM | : Immunoglobuline M |
| IgG | : Immunoglobuline G |
| OD | : Œil droit |
| ODG | : Œil droit et gauche |
| OCT | : Tomographie en cohérence optique |
| OG | : Œil gauche |
| PEV | : Potentiel évoqué visuel |
| P2 | : Parinaud 2 |
| SRV | : Sérologie rétrovirale |
| VIH | : Virus de l'immunodéficience humaine |

LISTE DES FIGURES

| | |
|---|----|
| Figure 1 : Aspect de la macula au fond d'œil..... | 5 |
| Figure 2 : Photographie du fond d'œil gauche montrant la macula et la papille..... | 6 |
| Figure 3 : Schéma des couches de la rétine..... | 7 |
| Figure 4 : Schéma et image des couches de la rétine et de la macula | 8 |
| Figure 5 : Image OCT maculaire réalisée chez notre patient..... | 14 |
| Figure 6 : Image fundus rétinien de la patiente de l'œil droit..... | 15 |
| Figure 7 : Image fundus rétinien de la patiente œil gauche..... | 16 |
| Figure 8 : Vue d'ensemble des fundus de l'œil droit et gauche..... | 17 |

SOMMAIRE

| | |
|--|----|
| DEDICACES..... | 2 |
| A nos Maitres et juges..... | 3 |
| LISTE DES ABREVIATIONS..... | 5 |
| LISTE DES FIGURES..... | 6 |
| SOMMAIRE..... | 7 |
| INTRODUCTION..... | 1 |
| PREMIERE PARTIE :..... | 2 |
| I. Rappel anatomique..... | 3 |
| I.1. Embryologie de la rétine et de la macula..... | 3 |
| I.2. Anatomie rétine..... | 4 |
| I.2.1. Anatomie macroscopique..... | 4 |
| I.2.2. Relation anatomique papille et macula..... | 5 |
| I.2.3. Anatomie microscopique..... | 6 |
| I.2.3.1. La rétine..... | 6 |
| I.2.3.2. La macula..... | 7 |
| I.2.4. Vascularisation retienne et maculaire..... | 8 |
| I.2.4.1. Vascularisation Artérielle..... | 8 |
| I.2.4.2. Vascularisation Veineuse..... | 9 |
| II. Pathogénie de l'ectopie maculaire..... | 9 |
| II.1. Pathogénie de la forme congénitale..... | 9 |
| II.2. Pathogénie de la forme acquise..... | 10 |

| | |
|---------------------------------------|----|
| DEUXIEME PARTIE : | 11 |
| I.OBSERVATION | 12 |
| I.1. Examen ophtalmologique | 12 |
| I.2. Examens complémentaires | 13 |
| I.3 .Traitement..... | 17 |
| Discussion..... | 18 |
| II.1. Epidémiologie..... | 19 |
| II.2. Examen clinique | 19 |
| II.2.1.La réfraction | 19 |
| II.2.2.Annexes et oculomotricité..... | 20 |
| II.2.3.Segment antérieur | 21 |
| II.2.4.Fond d’œil..... | 21 |
| II.3. Examen Paraclinique | 22 |
| II.4. Sur le plan étiologique..... | 24 |
| II.5. Traitement..... | 26 |
| II.6. Evolution et pronostic..... | 26 |
| CONCLUSION | 27 |
| REFERENCES | 27 |

INTRODUCTION

Tableau clinique rare, l'ectopie de la macula est définie comme une affection dans laquelle la fovéa est déplacée de sa position normale.

Elle est congénitale ou acquise. Anatomiquement la macula est située au pôle postérieur à 4 - 5 mm en dehors de la papille et 0,8 mm en dessous de celle-ci.

Notons que le centre de la fovéa est situé à 0,5 mm en dessous d'une ligne tracée horizontalement passant par le centre du disque constituant la zone de projection des images sur la rétine [2].

La prévalence de cette pathologie reste à déterminer surtout dans les pays en voie de développement [15]. De rares cas ont été décrits dans la littérature.

Cette anomalie est caractérisée essentiellement par une baisse de l'acuité visuelle (BAV) très sévère. La BAV reste constante dans les formes acquises ou congénitales.

Elle est souvent associée à un strabisme avec ou sans attitude compensatrice de la tête ou à une amblyopie dans les formes congénitales [16].

Le diagnostic est clinique avec un bilan paraclinique qui est souvent nécessaire à visée étiologique.

La prise en charge thérapeutique reste controversée et le pronostic est souvent sombre.

Nous rapportons le premier cas décrit dans notre service, afin de rappeler les particularités épidémio-cliniques, étiologiques, thérapeutiques et pronostiques de cette entité pathologique.

**PREMIERE PARTIE :
REVUE DE LA LITERATURE**

I. Rappel anatomique

I.1. Embryologie de la rétine et de la macula

La rétine est d'origine ectoblastique, son développement se fait au dépend des deux feuillets (interne et externe) de la cupule optique dès le premier mois de la grossesse. Le feuillet externe se surcharge en pigment de mélanine pour devenir l'épithélium pigmentaire de la rétine. Le feuillet interne subit une série de différenciation qui va aboutir à la rétine neurosensorielle [18].

La macula, localisée au pôle postérieur est caractérisée au plan embryologique :

- **Au niveau de la rétine neuro-sensorielle**, le développement vitro-rétinien se fait en différentes étapes :

- du premier au troisième mois du DIU ; on observe une période de différenciation précoce qui aboutit à la formation des différentes couches de la macula ;
- du troisième au huitième mois du DIU ; on constate une période intermédiaire qui aboutit à l'apparition de la dépression centrale ;
- et après le huitième mois du DIU et jusqu'au quatrième mois de vie extra-utérine ; la macula se différencie telle que la rétine périphérique.

- **Au niveau de l'épithélium pigmentaire**

Comme le neuro-épithélium, la différenciation de l'épithélium pigmenté maculaire est tardive et se termine entre la quatrième et la sixième semaine après la naissance.

Ce n'est qu'à l'âge de deux ans et demi que la densité cellulaire de l'épithélium maculaire pigmentaire acquiert les caractéristiques de l'épithélium pigmentaire maculaire d'un adulte.

I.2. Anatomie rétine

La rétine est un tissu neurosensoriel qui tapisse la surface interne du globe oculaire.

Elle comprend la rétine centrale contenant la papille, la macula et la rétine périphérique.

I.2.1. Anatomie macroscopique

On décrit la papille, la macula et la rétine périphérique.

- La papille

La papille est située au pôle postérieur du globe oculaire, décalée à 20° d'excentricité en nasal sur le méridien horizontal. Son diamètre vertical mesure **2 mm**, celui en horizontal **1,5 mm**. Elle est de couleur blanc-rosée parfois jaune-chamois.

Au niveau du fond d'œil, la papille apparaît de face à l'état normal comme un disque circulaire blanchâtre légèrement saillant par rapport au plan rétinien.

Elle peut être ronde, ovalaire à grand axe vertical ou oblique.

- La macula

La macula est située dans la région centrale du pôle postérieur de l'œil, en dehors de la papille optique, dans l'écartement des artères temporales supérieures et inférieures.

A l'examen du fond d'œil, la macula comprend de l'intérieur à l'extérieur la fovéola, le clivus, la fovéa et la région maculaire.

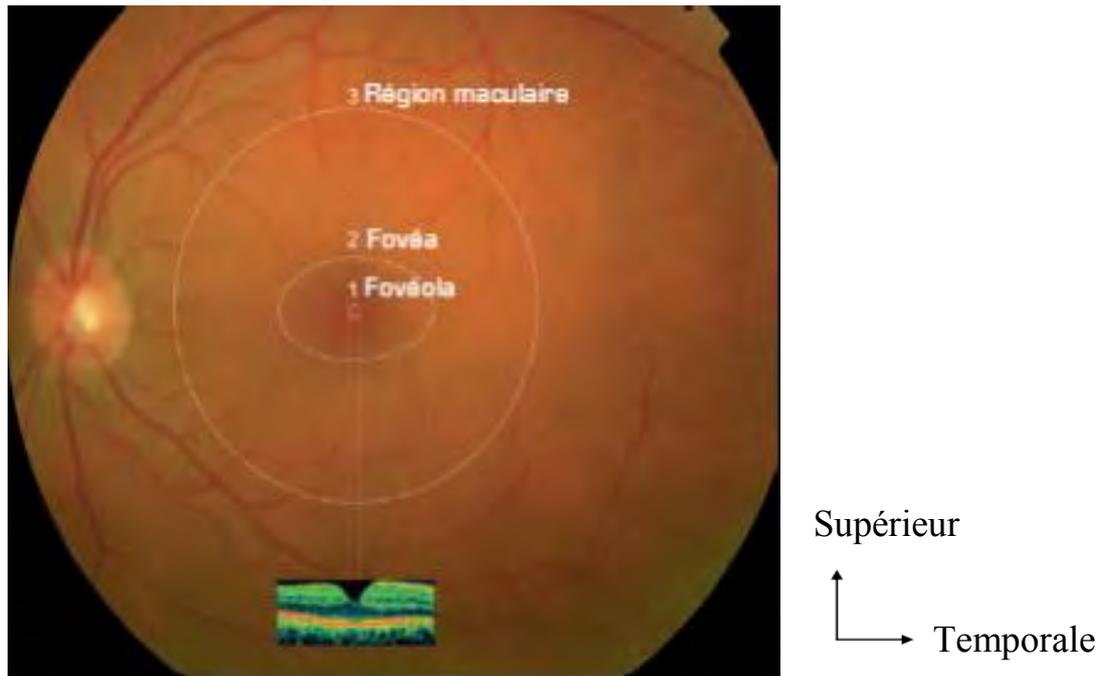


Figure 1 : Aspect de la macula au fond d'œil [2]

- Rétine périphérique

La rétine périphérique est classiquement subdivisée en quatre zones.

La périphérie proche prolonge la rétine centrale sur **1,5 mm** ; la périphérie moyenne mesure **3 mm** ; la périphérie éloignée est étendue sur **9-10 mm** en temporal et **16 mm** en nasal; l'ora-serrata ou extrême périphérie.

I.2.2. Relation anatomique papille et macula

La rétine présente à décrire deux éléments essentiels au pôle postérieur, la papille et la macula.

La papille est le lieu de convergence des fibres amyéliniques de la rétine et point de départ de la voie optique. Elle est décalée à **20°** d'excentricité en nasal sur le méridien horizontal à **4 mm** en dedans et à **0,6 - 0,8 mm** au-dessus de fovéa (macula) [2].

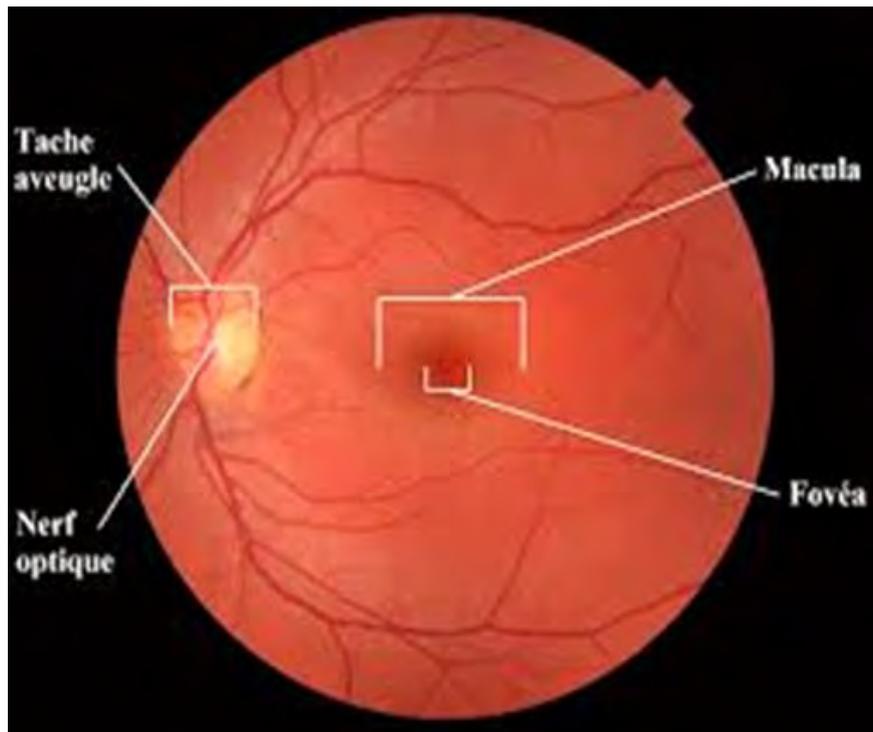


Figure2: Photographie du fond d'œil gauche montrant la macula et la papille [2]

I.2.3. Anatomie microscopique

I.2.3.1. La rétine

La rétine est composée de dix couches histologiques allant de l'épithélium pigmentaire en dehors à la membrane limitante interne en dedans [2].

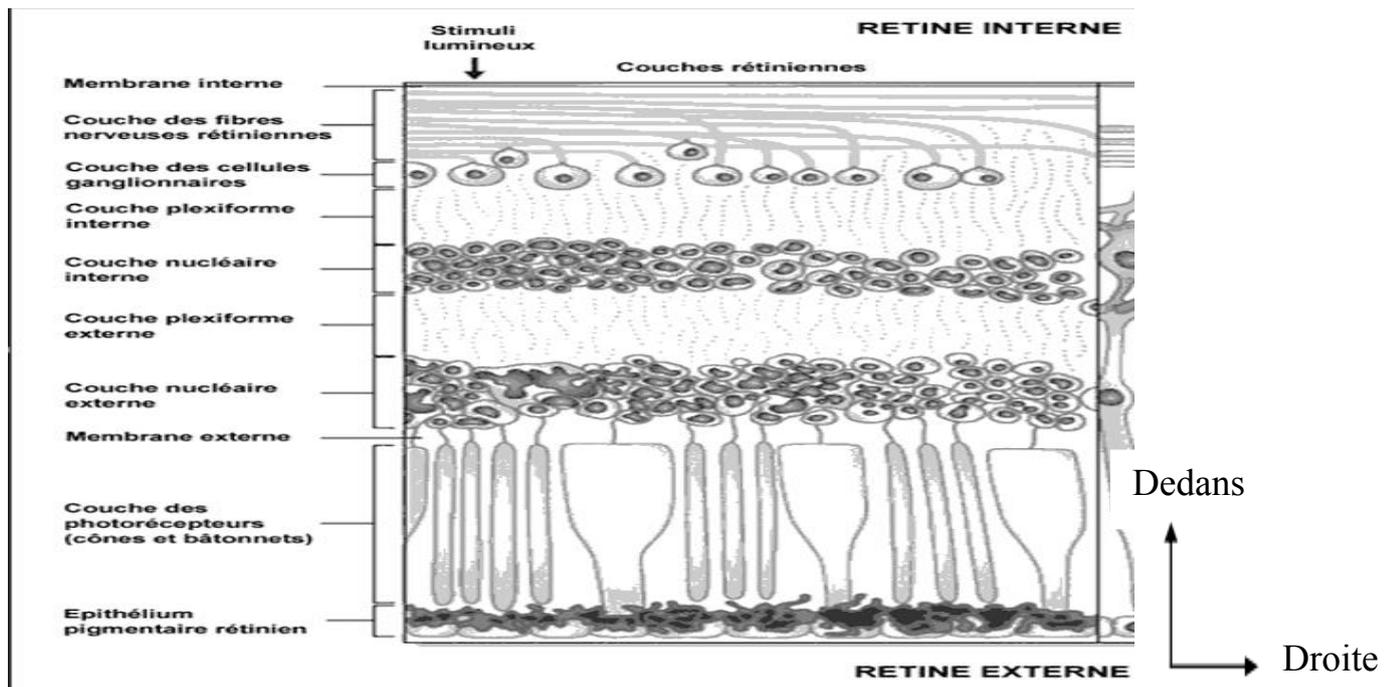


Figure 3 : Schéma des couches de la rétine [4]

I.2.3.2. La macula

L'histologie de la macula découle de celle de la rétine avec quelques variations selon la localisation de la fovéola à la région maculaire [18].

On peut noter l'absence d'une histologie spécifique au cours de l'ectopie de la macula.

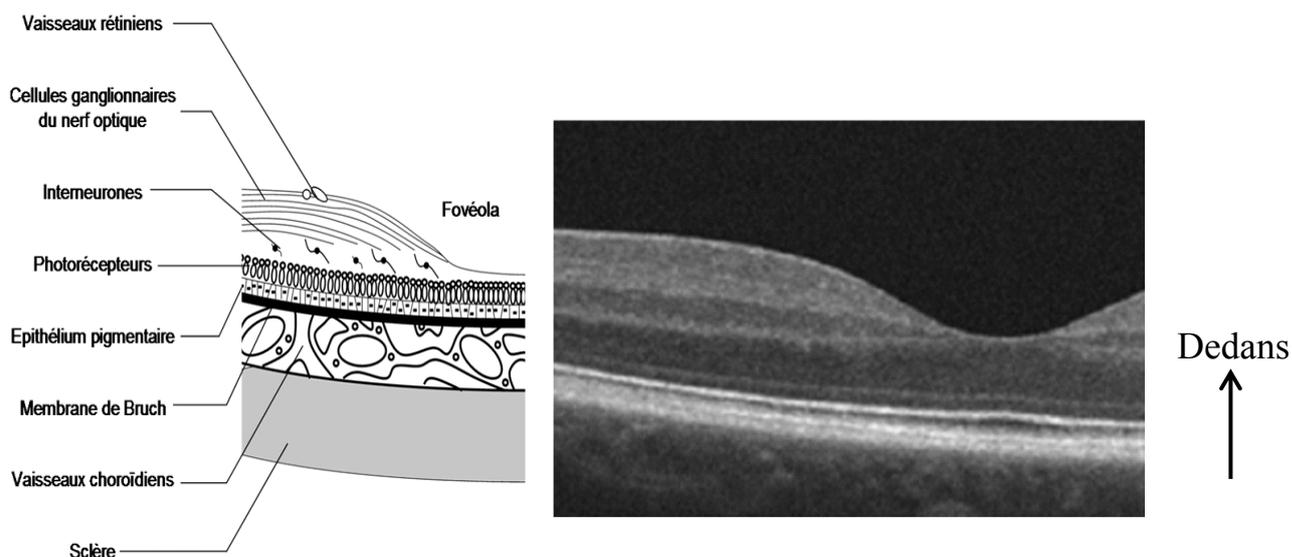


Figure 4 : Schéma et image OCT des couches de la rétine et de la macula [2, 6]

I.2.4. Vascularisation retienne et maculaire

I.2.4.1. Vascularisation Artérielle

La rétine a une double vascularisation :

- les couches externes, par la choriocapillaire provenant des ramifications des artères ciliaires courtes postérieures et des artères récurrentes du grand cercle artériel de l'iris en avant;
- les couches internes sont vascularisées par les branches de l'artère centrale de la rétine, branche de l'artère ophtalmique.

Elle se divise habituellement en quatre branches terminales : deux branches temporales et deux branches nasales.

Une artère cilio-rétinienne émanant du cercle artériel de Zinn peut, chez 6 % à 20 % des sujets, émerger du bord temporal de la papille et suppléer en partie les branches de l'artère centrale de la rétine.

La fovéola est dépourvue de capillaires rétinien et dépend directement du réseau choroïdien sous-jacent.

I.2.4.2. Vascularisation Veineuse

Le drainage veineux de la rétine est assuré principalement par la veine centrale de la rétine avec les deux (2) veines temporales supérieures et inférieures et deux (2) veines nasales supérieures et inférieures.

Le drainage veineux de la macula dépend d'un réseau veineux calqué sur le réseau artériel et qui se jette dans la veine centrale de la rétine.

II. Pathogénie de l'ectopie maculaire

L'ectopie maculaire résulte de plusieurs mécanismes qui diffèrent selon les formes.

II.1. Pathogénie de la forme congénitale

Au début du développement embryologique, le taux de croissance dans la région maculaire est élevé mais diminue au troisième mois avec un taux différent dans la rétine environnante jusqu'au septième mois de gestation où une accélération marquée est observée dans le développement des cellules maculaires.

Ce cycle de croissance est interrompu par la prématurité, des variations anormales du taux de croissance de la rétine ou de la macula. Ils peuvent entraîner un déplacement de la macula.

L'hétérotropie maculaire se produit là où il y a des changements du taux de croissance dans différentes régions de la rétine probablement post-natale.

Cette anomalie n'est pas toujours isolée, elle peut être associée à d'autres lésions (colobome de la choroïde, anomalies structurelles du vitré et myopie forte) [12].

II.2.Pathogénie de la forme acquise

Il se réalise normalement un mouvement de la macula loin du disque optique chez le nouveau-né. Ce processus peut être limité ou exagéré par des facteurs environnementaux.

Ils sont responsables alors d'une altération du taux de croissance du pôle postérieur de l'œil au début de la période postnatale. Ce processus évolue vers l'installation d'une position anormale de la macula [3].

Elle peut résulter de lésions inflammatoires infectieuses avec chorioretinite, de traumatismes oculo-chirurgicales (détachement rétinien) et de proliférations vitéo-réiniennes avec la rétinopathie diabétique, drépanocytaire ou du prématuré [8].

Par ailleurs l'ectopie maculaire peut survenir sur une macula antérieurement normale par traction rétinienne suite à une chirurgie du segment postérieur comme le trou maculaire, la membrane épitréienne.

**DEUXIEME PARTIE :
NOTRE TRAVAIL**

I.OBSERVATION

Il s'agit d'une patiente âgée de 48 ans, de sexe féminin, célibataire et sans activité professionnelle. Nous n'avons observé aucun antécédent particulier ni de tares familiales.

Elle a été reçue au service d'ophtalmologie du Centre hospitalier universitaire Abass Ndao pour des douleurs oculaires chroniques bilatérales avec des céphalées dans un contexte de baisse d'acuité visuelle progressive et une déviation oculaire bilatérale.

I.1. Examen ophtalmologique

Il était complet, bilatéral et comparatif. L'acuité visuelle sans correction était chiffrée à 2/10 P4 aux deux yeux.

La réfraction automatique retrouvait une hypermétropie et un astigmatisme aux deux yeux, avec à OD : +3.00 (-2.00 à 160°) et à OG : (+3.50 (-2.75 à 20°).

L'acuité visuelle avec correction était chiffrée à 3/10 P2 aux deux yeux avec une Add de + 1,50.

L'examen des annexes et oculomoteur montrait une exotropie alterne avec une obliquité accentuée de la fente palpébrale et un épicanthus.

Nous avons noté une cataracte corticale débutante aux deux yeux.

Le tonus oculaire était de 12 mmHg à l'œil droit et de 11 mmHg à l'œil gauche.

Après dilation, le fond d'œil montrait :

- à l'œil droit, une macula en position supérieure et temporale par rapport à la papille ;
- et à l'œil gauche, une macula légèrement déplacée et à hauteur de la papille.

Au terme de l'examen ophtalmologique, le diagnostic d'ectopie maculaire bilatérale a été retenu associée à un astigmatisme hypermétropique et compliquée d'une exotropie alterne.

Des examens complémentaires ont été réalisés afin de confirmer le diagnostic et évaluer le retentissement de cette pathologie.

I.2. Examens complémentaires

- Tomographie en cohérence optique (OCT) maculaire

Chez notre patiente, nous avons effectué l'OCT maculaire qui avait montré une épaisseur maculaire sensiblement uniforme dans ses différents foyers et dans les limites de la normale (figure5).

Radial Report OU

3D OCT-2000(Ver.8.00)

Print Date : 08/10/2018



ID : 18-1331-5

Ethnicity : African

Technician :

Gender : Female

Fixation : OD(R) Macula / OS(L) Macula

DOB : 03/04/1970 Age : 48

Scan : Radial(6,0mm - 1024 x 12)

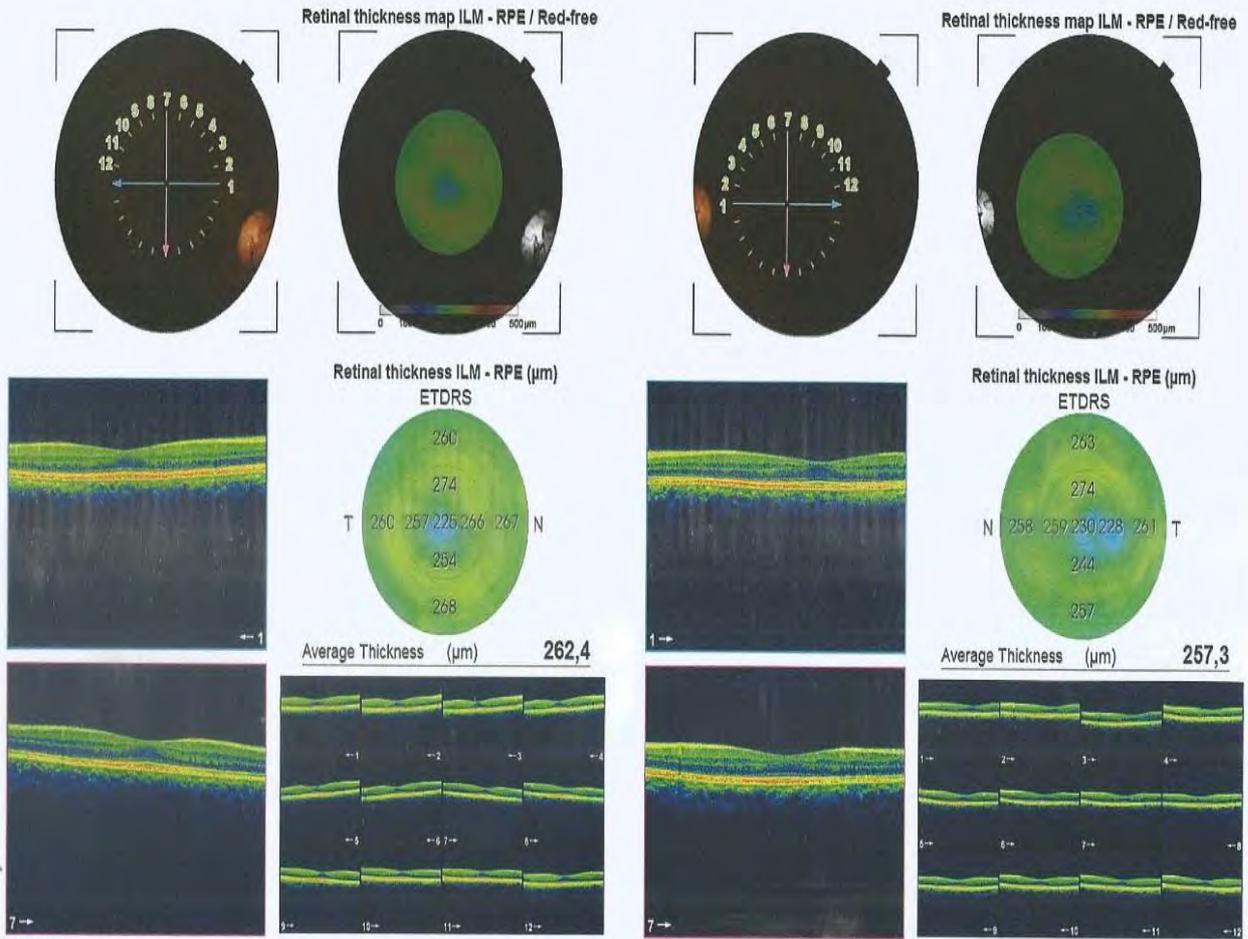
Name :

OD(R)

Image Quality : **120** Analysis mode : Fine
Capture Date : 22/03/2018

OS(L)

Image Quality : **110** Analysis mode : Fine
Capture Date : 22/03/2018



Comments :

HOPITAL ABASS MADAO

Signature :

AVENUE CHEIKH ANTA DIOP

Date :

BRNOU DAKAR

Figure 5: Image OCT maculaire réalisée chez notre patiente

- Rétinographie

A l'œil droit :

La rétinographie montrait un C/D à 0.2 avec une vascularisation rétinienne normale.

La macula était décalée nettement au-dessus et en temporale par rapport à une ligne horizontale passant par la papille (figure 6)

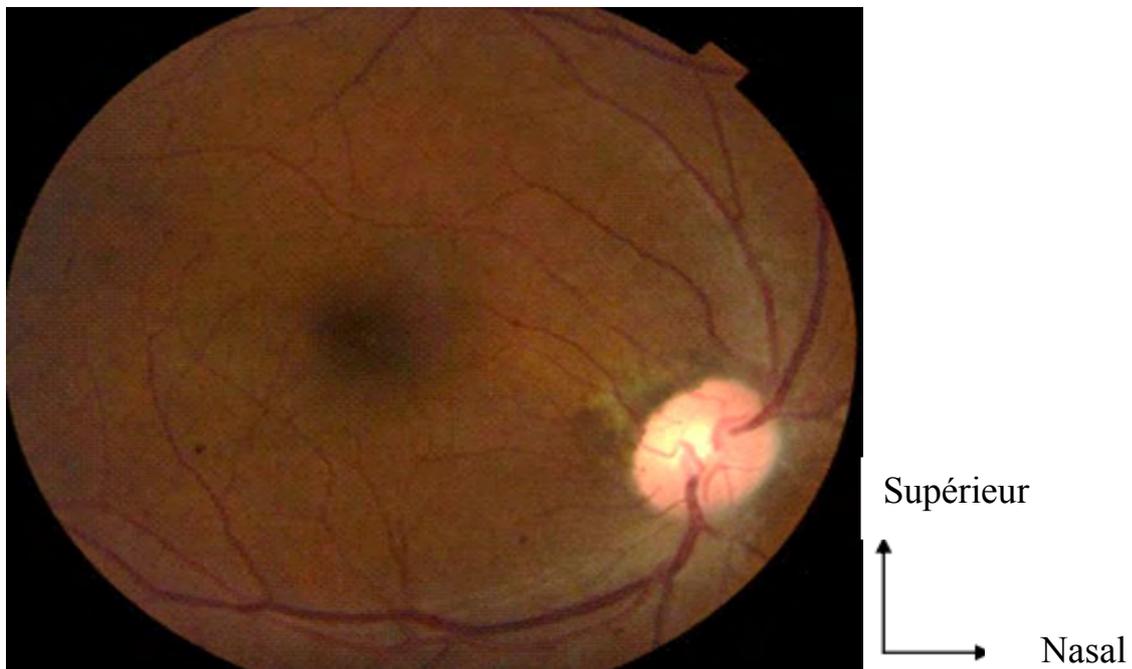


Figure 6: Image fundus rétinien de la patiente œil droit

A l'œil gauche :

Nous avons noté un rapport cup disque (C/D) d'environ 0.2, une vascularisation et un champ rétinien normaux .La macula était en position légèrement déplacé en supérieur par rapport à la papille (figure 7).

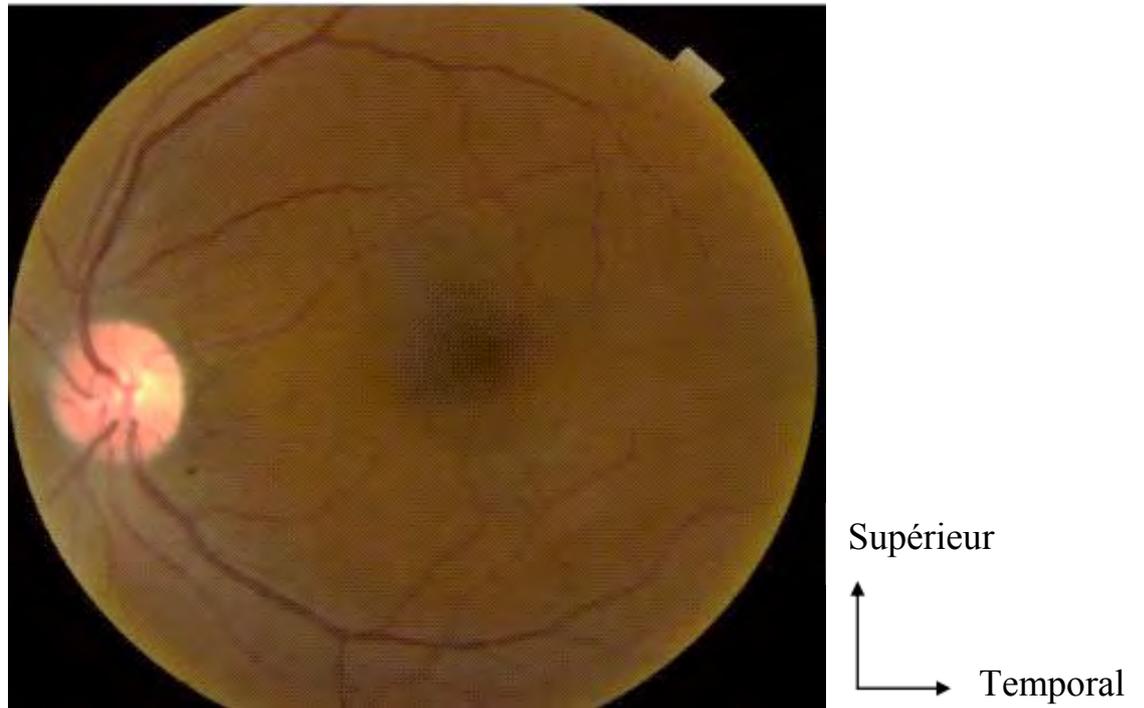


Figure 7 : Image fundus rétinien de la patiente de l'œil gauche

En résumé

Notre patiente était reçue en consultation pour des douleurs oculaires, des céphalées, une BAV et présente un astigmatisme hypermétropique, un strabisme divergent alterne et une ectopie maculaire bilatérale plus marquée à l'œil droit.

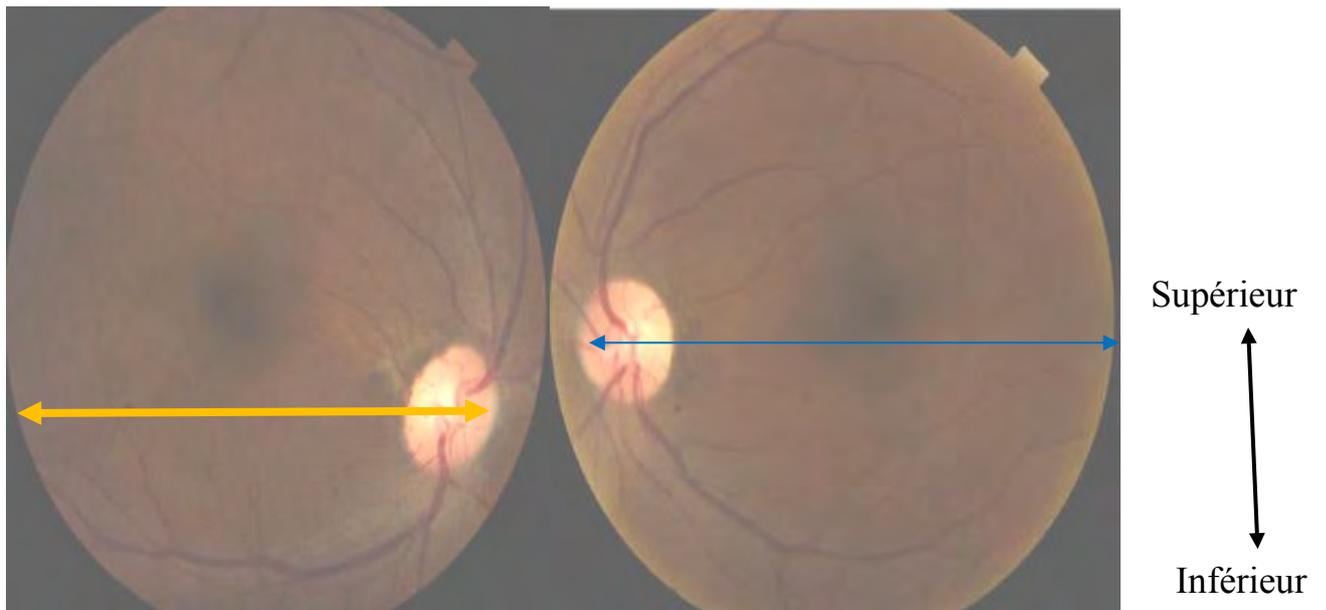


Figure 8 : Vue d'ensemble des fundus de l'œil droit et gauche

I.3 .Traitement

La patiente avait bénéficié d'une correction optique de son amétropie par des lunettes avec une amélioration de l'acuité visuelle à **3 /10 P2**.

Le strabisme n'est pas encore pris en charge. Pour l'ectopie nous avons opté pour l'abstention thérapeutique.

Discussion

II.1. Epidémiologie

L'ectopie maculaire est une pathologie rare. Nous n'avons observé aucune étude la concernant, dans la littérature Africaine. C'est le premier cas décrit dans notre service.

Dans la série de **Soong**, la tranche d'âge était entre 18-68 ans [22]. Dans l'étude de **Harieche**, il s'agissait d'un sujet de sexe masculin âgé de 35 ans [9].

L'épidémiologie de l'ectopie maculaire oriente souvent vers son étiologie, acquise ou congénitale. C'est le cas chez notre patiente, où la forme congénitale de l'ectopie est retenue, avec l'absence de signes rétinéens associés.

La forme congénitale ou de développement domine chez les sujets très jeunes. La prématurité est le tableau clinique le plus fréquent chez ces patients.

Ian W et al [11], avaient décrit ainsi un nourrisson de sexe masculin, âgé de 20 mois, né prématuré à 8 semaines d'aménorrhée (SA) et à 3 mois post-natale présentait un strabisme.

Le sexe et l'âge n'ont pas d'influence sur la survenue de l'ectopie maculaire.

Ils nous orientent plutôt vers les facteurs étiologiques congénitaux ou acquis de cette pathologie [5].

II.2. Examen clinique

II.2.1. La réfraction

Notre patiente avait une acuité visuelle sans correction très basse de **2/10 P4** à ODG.

Avec l'essai de correction, l'acuité visuelle était légèrement améliorée à **3/10 P2** aux deux yeux.

La baisse de l'acuité visuelle chez notre patiente, est-elle en rapport avec l'amétropie, la cataracte ou le tableau d'ectopie maculaire ?

Vu que cette baisse était symétrique aux deux yeux, nous pensons qu'il n'y a pas de relation entre la BAV et l'ectopie maculaire.

L'astigmatisme hypermétrope de notre patiente qui n'a jamais corrigé pourrait être responsable de l'amblyopie fonctionnelle.

Par ailleurs l'ectopie maculaire ne serait pas en reste. Ainsi, **Soong GP et al**, dans leur étude avaient montré l'influence anatomo-fonctionnelle de l'ectopie maculaire sur l'acuité visuelle [21].

On peut noter une baisse importante de la vision chez les sujets atteints d'ectopie maculaire. Cette situation peut être liée à plusieurs facteurs associés, que sont les amétropies, les lésions du segment antérieur ou postérieur et à l'amblyopie.

II.2.2. Annexes et oculomotricité

Notre patiente a présenté une exotropie alterne avec un épicanthus et une fente palpébrale oblique. Ce tableau clinique est fréquent au cours l'ectopie de la macula.

Cette situation peut être expliquée par la suppression fovéolaire. La suppression est un réflexe inhibiteur positif intervenant dans le cadre de la vision binoculaire [16].

Il permet au cortex d'ignorer les sensations visuelles diffusées de la rétine de l'œil non fixant sur lesquelles sont projetées les images de la zone de considération consciente [7]. Cette adaptation élimine la diplopie centrale et favorise la déviation oculaire. En plus il n'y a pas de correspondance rétinienne normale.

Plusieurs études avaient rapporté des cas d'exotropie ou d'ésotropie au cours de l'ectopie maculaire.

Ian W et al avaient décrit un strabisme alternant avec une préférence pour la fixation avec l'œil gauche. Le fond d'œil avait montré une ectopie à droite [11].

Alors que dans leur série, **Laura B et al**, avaient observé un pseudo-strabisme dans un tableau d'ectopie maculaire secondaire à une rétinopathie du prématuré [12].

Cet état de strabisme et d'amblyopie résultent des complications congénitales de l'ectopie.

II.2.3.Segment antérieur

Lors de l'examen du segment antérieur, une cataracte débutante était observée et un tonus oculaire normal aux deux yeux, chez notre patiente.

Ils constituent des éléments cliniques associés au tableau d'ectopie maculaire. Les anomalies du segment antérieur sont variables et constituent les signes ou les complications découlant des causes de l'ectopie de la macula [11].

Beyazyildiz et al [3], avaient décrit une micro-cornée et une pigmentation périphérique de la rétine de l'œil gauche.

Laura B et al [12], avaient noté un segment antérieur sans particularité avec des pressions intraoculaires normales.

II.2.4.Fond d'œil

On avait noté une localisation anormale et asymétrique de la macula chez notre patiente. Elle était caractérisée par un décalage important de la macula vers le quadrant temporal supérieur droit. A l'œil gauche, le décalage était moins prononcé avec une macula à la hauteur de la papille.

La topographie de la macula dans les ectopies maculaires est variable.

Elle est liée pour l'essentiel aux facteurs étiologiques de cette anomalie maculaire.

Selon la littérature [3], les causes congénitales ou de développements entraînent souvent des déplacements latéro-supérieurs ou inférieurs. Alors que celles acquises provoquent un déplacement vers le disque optique.

Ces déplacements sont associés à d'autres anomalies plus ou moins spécifiques. Dans l'étude réalisée par **Beyazyildiz et al [3]**, ils avaient noté que tout déplacement vertical de la fovéa par rapport au disque optique au-delà des plages normales, indiquait la présence d'une déviation cyclique du globe.

Une incyclotorsion correspond à une fovéa située au-dessus de la ligne horizontale physiologique. Contrairement à l'excyclotorsion ou la fovéa est située au-dessous de la ligne horizontale physiologique.

L'examen du fond d'œil sous anesthésie générale dans l'étude d'**Ian W et al [11]** avait révélé la présence d'une forme incomplète de fibroplasie rétrolentale.

A l'œil droit, un pli rétinien s'étendait du disque à la périphérie externe avec une traction de la marge du disque et de la rétine centrale vers le côté temporal.

L'œil gauche présentait une forme moins marquée de la même lésion.

Le déplacement de la macula était responsable de la déviation divergente de cet œil.

II.3. Examen Paraclinique

Il est essentiel pour la confirmation des lésions retrouvées à l'examen clinique.

- Tomographie en cohérence optique (OCT) maculaire

La tomographie en cohérence optique ou Optical Coherence Tomography est une technique d'imagerie non invasive et sans contact, permettant de visualiser des structures anatomiques en coupe avec une précision de l'ordre de **5 à 10 µm** proche de celle de l'histologie. Elle est le meilleur moyen d'exploration des pathologies maculaires [6].

Chez notre patiente l'OCT maculaire montrait des valeurs normales avec une épaisseur maculaire moyenne de 262,4 μ m à OD et de 257,3 μ m à OG.

Alors que dans l'étude de **Soong GP et al**, l'OCT maculaire et rétinienne relative à la fixation, avait révélé une augmentation significative de l'épaisseur maculaire et rétinienne [22].

Ces différences de résultats peuvent expliquer le polymorphisme symptomatique dans l'ectopie maculaire.

- **Rétinographie**

Elle nous donne une vue d'ensemble de la rétine. Elle permet de mettre en évidence ses anomalies. Elle va jouer un rôle essentiel pour le suivi ou le dépistage des pathologies rétiniennes [6].

Ainsi chez notre patiente, elle avait permis de conforter le diagnostic d'ectopie maculaire bilatérale.

Dans la série de **Willetts GS**, le fundus avait montré une atteinte unilatérale. La macula était déplacée verticalement avec les vaisseaux temporaux inférieurs [8].

L'exploration électro physiologique est essentielle dans l'étude des voies
Optiques

- **Potentiel évoqué visuel (PEV)**

Cet examen n'a pas été réalisé chez notre patiente. Il aurait permis d'explorer les voies optiques à la recherche de lésions expliquant le tableau clinique de notre patiente [20]. Ses indications sont multiples.

Chez notre patiente, il était indiqué devant la BAV bilatérale non améliorée, malgré une correction optique. Dans la série de **Beyazyildiz**, le PEV montrait une latence accrue (P: 139 ms) et une amplitude réduite (A: 6,88 μ v). L'anomalie du PEV révélait une atteinte probable des voies optiques [3].

- **Test de Hess Lancaster**

Non réalisé chez notre patiente, il nous aurait permis d'éliminer une éventuelle atteinte des muscles oculomoteurs qui serait responsable de l'exotropie constatée [10].

- **Biologie**

L'ectopie maculaire peut résulter de contexte inflammatoire, infectieux, traumatique ou de développement [3].

Ainsi les sérologies toxoplasmique, rétrovirale et rubéolique doivent être réalisées en cas de lésions chorio-rétiniennes [13].

L'étude de d'Ian W et al, avait concerné une fille née à trois semaines avant terme avec un microphthalmie présentant une déviation vers le haut au cours des dix-huit premiers mois de la vie.

Ce tableau est lié à une traction sur la rétine par un foyer de chorio-rétinite dans la périphérie supérieure [11]. Le bilan biologique réalisé orientait vers une toxoplasmose ancienne.

Dans l'étude de **Beyazyildiz E et al**, un test à la L-dopa, à l'insuline et à la clonidine étaient réalisés pour le déficit présumé en hormone de croissance et les résultats des tests avaient confirmé le diagnostic de déficit en hormone de croissance [3].

Chez notre patiente, on n'avait pas observé de facteurs orientant vers une atteinte infectieuse ou endocrinienne.

II.4. Sur le plan étiologique

L'ectopie de la macula résulte de facteurs congénitaux ou acquis. Chez notre patiente, elle était d'origine congénitale.

Beyazyildiz avait rapporté le cas d'hétérotropie maculaire isolée déplacée superolatéralement sans autre anomalie. Ils avaient évoqué une anomalie congénitale et du développement.

Le déplacement fovéolaire peut aussi découler de chirurgie intraoculaire dans le cas du décollement de la rétine, du trou maculaire, de la membrane épitréiniennne [3].

Dans une étude réalisée par Kawano et rapportée par **Beyazyildiz et al** [3], après une vitrectomie avec un peeling pour trou maculaire, la fovéa des patients était déplacée vers le disque optique entraînant une ectopie maculaire .

II.5. Traitement

L'objectif était d'améliorer la vue de la patiente et de corriger les lésions anatomiques associées.

Notre patiente avait bénéficié d'une correction optique qui avait permis d'améliorer l'acuité visuelle à **3/10** P2 aux deux yeux.

La rééducation orthoptique et la chirurgie de l'exotropie n'ont pas été réalisées.

Elles ont un but essentiellement esthétique chez notre patiente.

Alors que Laura B et al [12], avaient dans leur série mis l'accent sur la prise en charge des lésions rétiniennes et la correction des troubles réfractifs.

Beyazyildiz et al avaient réalisé une prise en charge étiologique [3].

II.6. Evolution et pronostic

L'évolution de l'ectopie de la macula est défavorable dans la plupart des études réalisées. Elle résulte pour l'essentiel des lésions associées. Elles ont un fort retentissement sur la vision.

Chez l'enfant, on peut citer surtout la fibroplasie rétrolentale. Cette anomalie entraîne un arrêt de la maturation rétinienne avec un développement des néovaisseaux et voiles fibreux [11].

Dans les formes congénitales, l'évolution vers l'amblyopie est fréquente.

Par ailleurs, les ectopies d'origine acquise résultent de la chirurgie vitréorétinienne, des cicatrices de chorioretinites du pôle postérieur, de la rétinopathie drépanocytaire ou diabétique [12, 9].

Toutes ces lésions peuvent expliquer la BAV observée chez les sujets présentant une ectopie maculaire.

CONCLUSION

L'ectopie de la fovéa est une affection dans laquelle la macula est déplacée nettement de sa position normale.

C'est une pathologie de prévalence très faible surtout dans les pays en voie de développement avec de rares cas décrits dans la littérature.

Elle résulte de plusieurs facteurs favorisants. Ils sont pour l'essentiel en rapport avec les anomalies de développement, les cicatrices chorioretinites, la chirurgie vitréo-rétinienne et les pathologies vasculaires rétiniennes.

Notre travail avait porté sur le cas d'une patiente âgée de 48 ans, sans activité professionnelle et de sexe féminin. Elle avait consulté au service d'ophtalmologie de l'Hôpital Abass NDAO pour des douleurs oculaires chroniques bilatérales associées à des céphalées et une baisse de l'acuité visuelle. Elle n'avait pas d'antécédents pathologiques particuliers, ni de tares familiales.

L'examen ophtalmologique avait observé une exotropie alterne avec un épicanthus et une fente palpébrale oblique aux deux yeux.

Le tonus oculaire était normal. Après dilatation, une cataracte débutante était notée aux deux yeux.

Le fond d'œil avait montré une macula à localisation supéro-temporale à droite et à la hauteur de la papille à gauche.

L'OCT, par le fundus, avait confirmée l'ectopie maculaire, mais l'histologie de l'épaisseur maculaire était normale.

On n'avait pas retrouvé de facteurs étiologiques chez notre patiente.

La correction optique avait permis une légère amélioration de l'acuité visuelle de notre patiente.

L'évolution était marquée par la régression des céphalées et des douleurs oculaires. La BAV avait persisté malgré la correction optique ainsi que le strabisme, qui sera pris en charge secondairement.

En somme, l'ectopie de la macula est une pathologie très handicapante avec un impact réel sur la vision. Cela a été constaté dans les formes congénitales comme acquises. Elle résulte pour l'essentiel des lésions associées à l'ectopie de la macula. La prise en charge de ces lésions associées doit être précoce et adéquate pour améliorer le pronostic fonctionnel au cours de cette affection.

REFERENCES

1. Amalric P, Bessou P.

Hétérophorie maculaire. Bull Soc Opht France, 1960 ; 12 : 646-58.

2. Behar CF, Kowalczyk L, Keller N.

Anatomie de la rétine.

Encycl. Méd Chir, , Paris, Elsevier, Ophtalmologie, 21-003-C-40, 2009; 14p.

3. Beyazyildiz E, Mehmet C.

Foveal Pseudoectopia: Report of A Case and Review of the Literature.

International Journal of Ophthalmic Research, 2016; 2(3): 173-6

4. Bodaghi B, Creuzot GC, Dely FMN et al.

Retina and vitreous.

Masson, Paris, 2016; 423p.

5. Dercourt G.

Les ectopies de la macula : étude clinique, pathogénique et thérapeutique à propos de huit observations.

Thèse de doctorat. Montréal : université Laval, 1963, n°78.

6. Gaudric A, Haouchine B, Massin P et al.

OCT de la macula.

Paris, Elsevier Masson, 2007 ;349 p.

7. Gaudric A, Haouchine B, Massin P et al.

Macular hole formation: new data provided by optical coherence tomography.

Arch Ophthalmol, 1999; 117:744-51.

8. Willetts GS

Heterotopia of the macula.

Brit J Ophthal, 1966; 50: 595.

9. Harieche M, Barkat A, Harieche F et al.

478 rétinopathies drépanocytaires proliférantes compliquées d'ectopie maculaire chez un double hétérozygote S-betathalassémique: à propos d'un cas.

J Fr Ophtalmol, 2008; 31:154.

10. Hwang JM, Guyton DL.

The Lancaster red-green test before and after occlusion in the evaluation of incomitant strabismus.

Am J Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus, 1999; 3(3):151-6.

11. Ian WP, Crick RP.

Ectopia of the macula.

Brit J Ophthal, 1956; 40: 492.

12. Laura B, Wilkinson BM.

Pseudo-strabismus secondary to macular heterotropia: a case report and literature review

Brit Orthopt J, 2009; 6: 75-8.

13. Maubon D, Brenier P, Fricker H. et al.

Apport de la PCR quantitative dans le diagnostic de la toxoplasmose: la voie de la standardisation.

Pathologie Biologie, 2007 ; 55(6): 304-11.

14. May T, Rabaud C, Katlama C et al.

Toxoplasmose extra-cérébrale au cours du SIDA: résultats d'une enquête nationale.

Médecine et maladies infectieuses, 1993 ; 23 :190-200.

15. Michel J.

Contribution à l'étude des ectopies de la macula: à propos de deux cas.

Thèse de doctorat, Faculté mixte de médecine et de pharmacie, Lille, 1959; n°45.

16. Owona D, Luma H, Bella AL.

L'amblyopie chez le strabique en milieu camerounais.

Bull Soc belge Ophtalmol, 2005; 297 :39-44.

17. Péchereau A.

Le traitement de l'amblyopie au CHU de Nantes. In : L'amblyopie.

Cahiers de sensorio-motricité, XXIIIème colloque, 2007; 186:185-6.

18. Provis JM, Penfold PL, Cornish EE et al.

Anatomy and development of the macula: specialisation and the vulnerability to macular degeneration.

Clinical and Experimental Optometry, 2005; 88 (5): 269-81.

19. Promelle V, Milazzo S.

Rétinopathie du prématuré.

J Fr ophtalmol, 2017; 40 (5):430-7.

20. Rigaudière F, Le Garg0asson JF.

Explorations électrophysiologiques sensorielles: électrorétinogramme, électro-oculogramme, potentiels évoqués visuels.

Microscopy, 1966; 166: 80-111.

21. Soong GP, Shapiro M, Seiple W, Szlyk JP.

Macular structure and vision of patients with macular heterotopia secondary to retinopathy of prematurity.

Retina, 2008; 28(8):1111-6

22. Toussaint D, Libert J.

Ectopie maculaire.

Bull Soc Belge Ophtalmol, 1973 ; 165: 362-6.

23. Weiss JB.

Ectopies et pseudo-ectopies maculaires par rotation.

Bull Mem Soc Fr Ophtalmol, 1966; 79:329-49.

ECTOPIE DE LA MACULA :

A propos d'un cas au service d'ophtalmologie du Centre Hospitalier National Abass Ndao de Dakar

But

L'ectopie de la macula est une affection dans laquelle, la macula est déplacée nettement de sa position normale.

Nous rapportons le premier cas observé dans notre service afin de rappeler les particularités épidémio-cliniques, étiologiques, thérapeutiques et pronostiques de cette entité pathologique.

Observation

Il s'agissait d'une patiente âgée de 48 ans, célibataire et sans activité professionnelle.

Elle n'avait pas d'antécédents pathologiques particuliers, ni de tares familiales.

Son acuité visuelle sans correction était de 2/10 P4 aux deux yeux.

La réfraction automatique avait montré une hypermétropie avec astigmatisme aux deux yeux.

L'examen des annexes retrouvait une exotropie alterne avec une obliquité accentuée de la fente palpébrale et un épicanthus.

L'examen du segment antérieur objectivait une cataracte débutante aux deux yeux. Le tonus oculaire était normal en bilatéral.

Au fond œil, on observait une ectopie maculaire bilatérale, en position supérieure et temporale à droite et à hauteur de la papille à gauche.

La rétinographie et L'OCT avait confirmé l'ectopie maculaire bilatérale sans trouver d'autres anomalies rétinienne ou maculaire associées.

Nous n'avons retrouvé aucune cause acquise pour cette ectopie maculaire.

La patiente avait bénéficié d'une correction optique qui avait permis d'améliorer l'acuité visuelle de 3/10 P2 aux deux yeux.

Commentaires et conclusion

L'ectopie de la macula est une pathologie très handicapante sur la vision. De très rares cas ont été décrits dans la littérature. Son incidence dans les pays en voie de développement est mal connue.

Elle peut être congénitale liée à des anomalies de développement ou d'origine acquise suite à des chorioretinites ou à la chirurgie vitréorétinienne.

Le tableau clinique est polymorphe pouvant associer une BAV, une amblyopie, trouble oculomoteur, anomalie des annexes, un déplacement d'une ectopie de la macula et des lésions spécifiques de l'étiologie.

La prise en charge est, outre celle de l'étiologie, le traitement de la BAV, de l'amblyopie et des troubles oculomoteur.

Par ailleurs le pronostic est probablement médiocre.