

A propos d'une anomalie rétinienne non décrite dans le cadre du syndrome d'Hallerman-Streiff-François : cas clinique.

Caroline MARC, Sébastien Guigou, Céline BOULICOT, Pr Danièle DENIS.

Service d'ophtalmologie de l'Hôpital Nord, Marseille.

Objet : Décrire une anomalie rétinienne dans le syndrome d'Hallermann Streiff François responsable d'un décollement de rétine total durant la chirurgie de la cataracte congénitale.

Méthode : A propos d'un premier cas.

Résultats : Le morphotype a permis de poser le diagnostic clinique de syndrome oculo-mandibulo-facial. Il existe une microphthalmie et une cataracte congénitale obturante bilatérale. L'échographie mode B retrouve un épaissement de la rétine isolé. Une chirurgie par phaco-aspiration et vitrectomie antérieure à 3 mois et 4 mois de vie a été effectuée. La chirurgie du segment postérieur a été réalisée dans le même temps : les constatations per-opératoires sont une fragilité extrême de la capsule postérieure et surtout une rétine plissée sur toute sa surface associée à un décollement de rétine total non rhégmato-gène ; Sa réapplication per opératoire a été difficile. On note une récurrence précoce.

A un mois post-opératoire, on retrouve : à gauche une rétine à plat avec persistance d'un pli supéro-maculaire et à droite un décollement de rétine total associé à cet aspect plissé inchangé. On décide d'une abstention thérapeutique.

Discussion : On retrouve dans le syndrome Hallermann Streiff François une malformation de rétine à type de plissement non décrite jusqu'alors. Celle-ci semble décompenser lors de la chirurgie précoce de la cataracte congénitale et entraîner un décollement de rétine exsudatif total particulièrement difficile à traiter.

Conclusion : La chirurgie précoce d'une cataracte congénitale obturante dans le syndrome d'Hallermann Streiff François est

indiquée malgré un pronostic visuel à terme médiocre. Cependant, il semble exister une anomalie rétinienne pouvant entraîner un décollement de rétine total immédiat réfractaire.