



HAL
open science

Syndrome des fibres à myéline, myopie et amblyopie : à propos d'un cas bilatéral

L. Béal, S. Defoort Dhellemmes, V. Smirnov

► To cite this version:

L. Béal, S. Defoort Dhellemmes, V. Smirnov. Syndrome des fibres à myéline, myopie et amblyopie : à propos d'un cas bilatéral. *Journal Français d'Ophtalmologie*, 2019, 42, pp.938 - 939. 10.1016/j.jfo.2019.04.005 . hal-03487632

HAL Id: hal-03487632

<https://hal.science/hal-03487632>

Submitted on 21 Dec 2021

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.



Distributed under a Creative Commons Attribution - NonCommercial 4.0 International License

**Syndrome of bilateral myelinated retinal nerve fibers, myopia and
amblyopia : a case report**
**Syndrome fibres à myéline, myopie et amblyopie : à propos d'un cas
bilatéral**

Auteurs :

L. Béal^{1,2,}, S. Defoort Dhellemmes¹, V. Smirnov^{1,2}*

1. Exploration de la Vision et Neuro-Ophtalmologie, CHU de Lille, F-59000 Lille, France
2. Université de Lille, Faculté de Médecine, 1, place de Verdun, F-59000, Lille, France

Auteur correspondant* :

Louis BEAL, louis.beal@hotmail.fr

Hôpital Huriez, Service d'Ophtalmologie, rue Michel Polonowski, 59037 Lille, France

Titre court :

**Syndrome of bilateral myelinated retinal nerve fibers, myopia and
amblyopia**
Syndrome fibres à myéline, myopie et amblyopie

Manuscrit :

Nous rapportons le cas d'un patient de 3 ans et 9 mois, adressé en raison d'une acuité visuelle basse bilatérale et non améliorée. Il n'avait pas d'antécédents particulier. Une absence de poursuite visuelle et un nystagmus précoce ont été constatés à l'âge de deux mois.

La réfraction sous cycloplégiques a retrouvé une myopie forte associée à l'astigmatisme direct : - 7,25 (- 5,00) 10° à l'OD et - 6,50 (- 3,00) 170° à l'OG.

L'acuité visuelle corrigée est de 0,06/10^{ème} Rossano 1/4 à l'OD et 0,08/10^{ème} Rossano 1/5 à l'OG.

L'examen du fond d'œil objective au pôle postérieur et aux 2 yeux un épais bouquet de fibres à myéline recouvrant la macula (Fig. 1 a et b). A l'OCT maculaire, la dépression fovéolaire est déformée et les couches des fibres ganglionnaires et des cellules ganglionnaires sont hypertrophiées (Fig. 1 c, d, e et f). Les couches rétinienne externes sont mal visualisées du fait du masquage par l'hypersignal des couches internes.

L'ensemble du tableau clinique et de l'imagerie nous amène à évoquer un syndrome fibres à myéline - myopie - amblyopie.

Les fibres à myéline sont présentes chez 0,5 à 1 % de la population générale, et sont bilatérales dans 7,7 % des cas [1-2]. Elles sont parfois héréditaires, sur un mode de transmission autosomique dominant [1] sans qu'aucune mutation particulière ne soit incriminée à ce jour. La physiopathologie est méconnue. Une myélinisation anormale rétinienne par des oligodendrocytes ectopiques et une dysfonction de la lame criblée, développementale ou acquise, seraient responsables du développement de fibres à myéline [2]. Le pronostic visuel est réservé dans les cas bilatéraux.

Légendes des figures :

Figure 1.

a	b
c	d
e	f

a, b. Rétinophotographies. Bouquet de fibres à myéline bilatéral recouvrant le pôle postérieur à droite (a) et à gauche (b)

c-f. OCT maculaire (Heidelberg Spectralis SD-OCT, Heidelberg Engineering, Inc., Heidelberg, Germany). Hypertrophie des couches des fibres nerveuses et des cellules ganglionnaires. Les couches rétinienne externes paraissent déstructurées mais il existe un masquage par l'hypersignal issu de la rétine interne.

Déclaration de liens d'intérêts :

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts en relation avec cet article.

Références :

[1] Robert M, Lebranchu P. Pathologie développementale du nerf optique. In : Denis D, Bui Quoc E, Aziz-Alessi A. Ophtalmologie pédiatrique. Rapport de la SFO. Issy-les-Moulineaux : Elsevier Masson ; 2017. p. 533-544.

[2] Tarabishy AB, Alexandrou TJ, Traboulsi EI. Syndrome of myelinated retinal nerve fibers, myopia, and amblyopia : a review. Surv Ophthol 2007 ; 52 : 588-96.

