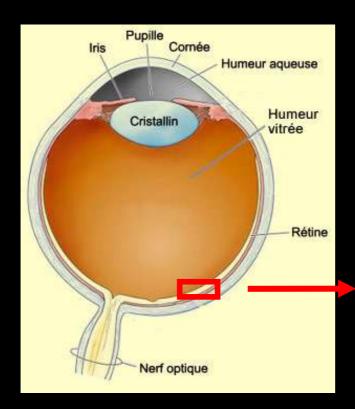
## Les principaux symptômes de la rétinopathie pigmentaire et de la maladie de Stargardt



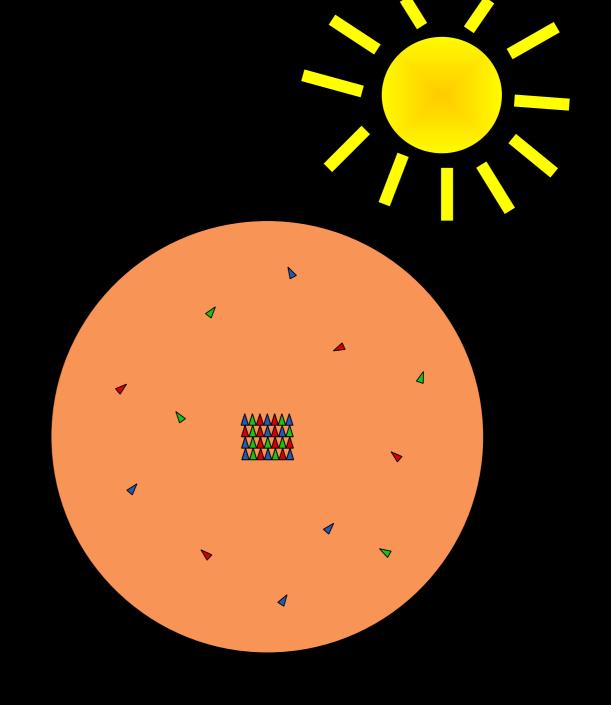


Les cônes (4 millions) sont concentrés au centre de la rétine ne fonctionnent qu'en pleine lumière

Ils sont responsables:
\*de la vision précise centrale
(lire, sous-titres télévision,....)

\*de la vision des couleurs

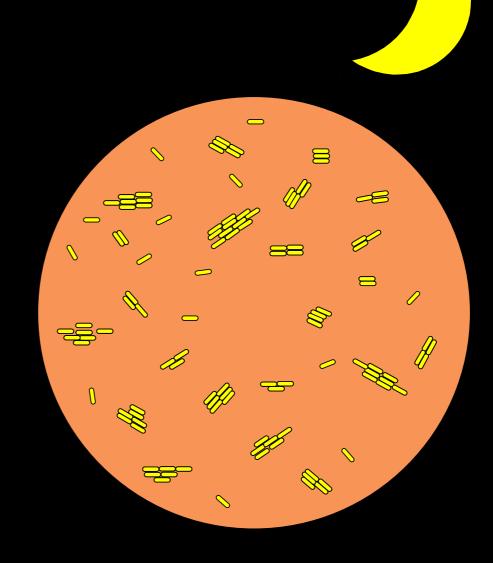
\*de la vision des reliefs



Les bâtonnets (100 millions) situés en dehors du centre densité diminue vers périphérie

Ils ne fonctionnent que quand la lumière diminue

Ils sont responsables: de la vision dans la pénombre



#### Dans la rétinopathie pigmentaire:

- Les bâtonnets sont les premiers touchés entraînant d'abord:
  - Difficultés en vision nocturne (héméralopie)
  - Difficultés d'adaptation à l'obscurité
- Exemples de difficultés:
  - Marche nocturne aux scouts, voir les étoiles
  - Se déplacer dans le cinéma quand la séance commence
  - Conduire de nuit, passer d'une pièce éclairée à une pièce sombre





Héméralopie

Vision normale

#### <u>Dans la rétinopathie pigmentaire</u>:

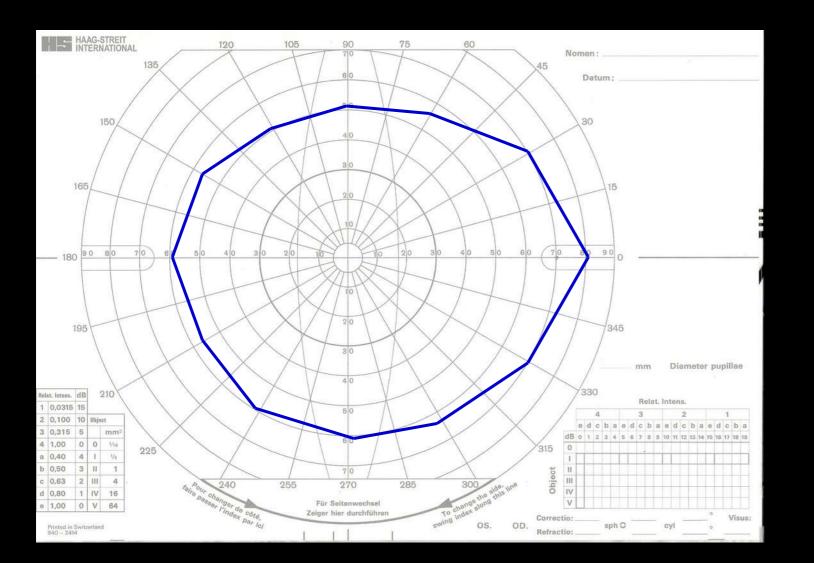
- Rétrécissement progressif du champs visuel
  - empêche la conduite automobile, entraîne la chute sur un obstacle non vu
  - limite les déplacements de façon autonome
  - complique les gestes simples de la vie quotidienne
- Mais conservation de la vision centrale (sauf si cataracte ou œdème maculaire)

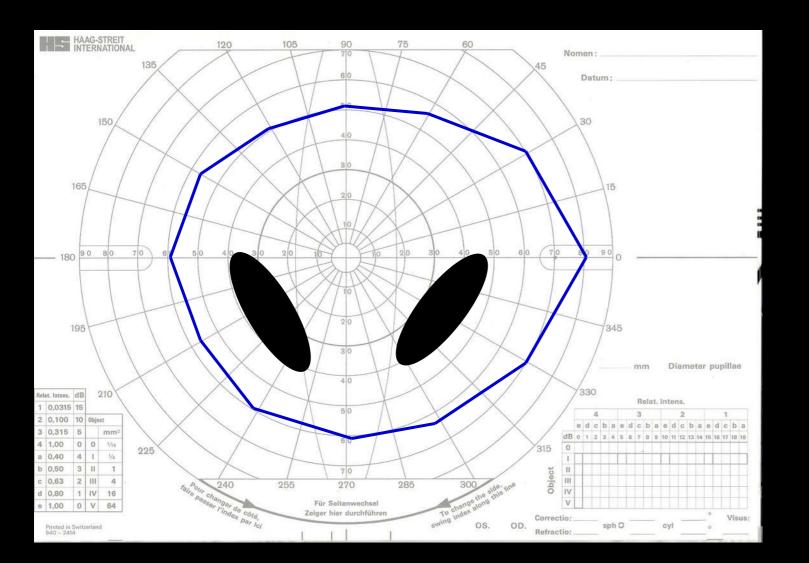


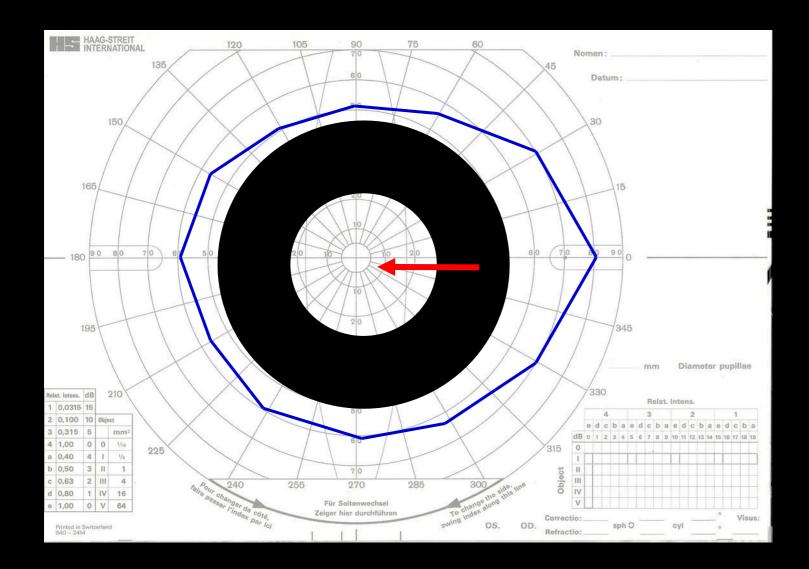


Champ visuel rétréci

Champ visuel normal

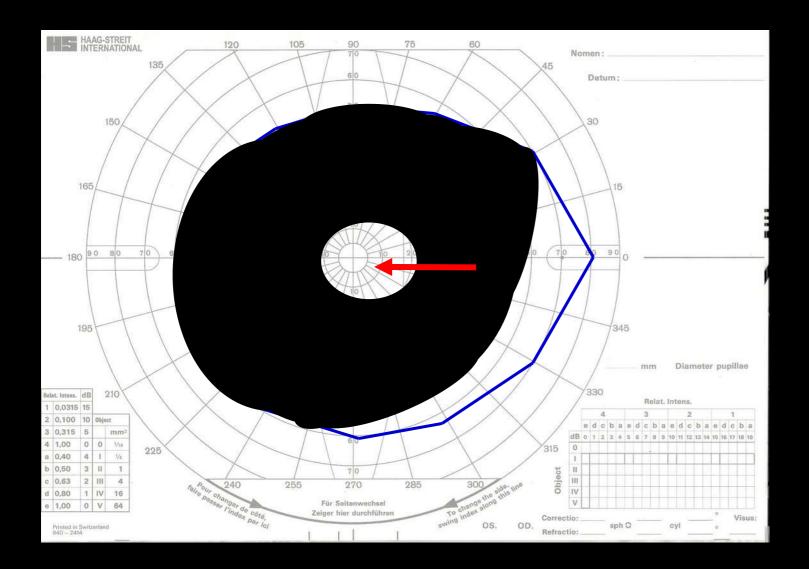






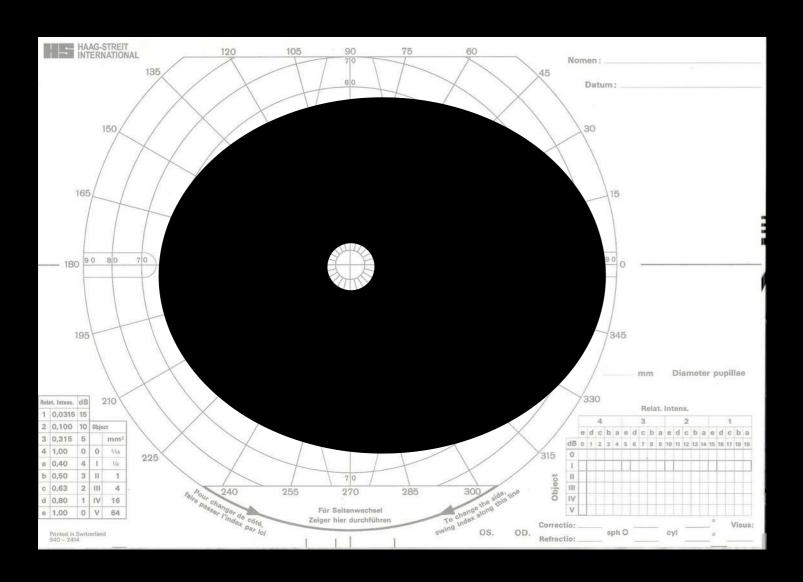


Phénomène du diable sorti de sa boîte





Phénomène du diable sorti de sa boîte



# Champs visuel tubulaire

#### Dans la rétinopathie pigmentaire:

- Eblouissements (photophobie)
- Perceptions lumineuses scintillantes (photopsies)
- Mauvaise perception des contrastes





#### Dans la rétinopathie pigmentaire:

Au stade avancé par atteinte des cônes centraux:

- Altération de la vision des couleurs
- Atteinte de la vision centrale

### Dans la maladie de Stargardt:

- L'anomalie génétique au niveau des cônes et des bâtonnets → accumulation au niveau des cellules pigmentaires de dérivés de la vitamine A qui deviennent toxiques → perte des cellules pigmentaires → dégénérescence des cônes et des bâtonnets
- Atteinte centrale car les cônes sont concentrés au centre et para-centrale car la densité des bâtonnets diminue vers la périphérie
  - Baisse bilatérale de la vision précise (lecture, écriture, télévision)
  - Tâche centrale/para-centrale (scotome) de + en + dense
  - Altérations de la vision des couleurs
- Champs visuel périphérique conservé (déplacements)





Scotome central et baisse de vision

#### Maladie de Stargardt:

- Forme typique:
   enfant, adolescent avec baisse de vision précoce, sévère et rapidement évolutive
- Formes plus tardives chez l'adulte:
   évolution plus lente et pronostic moins sévère