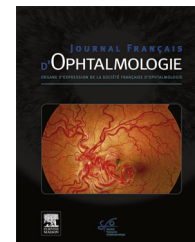




Disponible en ligne sur
SciVerse ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France
EM|consulte
www.em-consulte.com



IMAGE

Hémangioblastome rétinien responsable d'un syndrome de traction papillaire au cours d'une maladie de Von Hippel-Lindeau



Optic disc traction associated with an hemangioblastoma in Von Hippel-Lindau disease

Z. Hafidi*, H. Handor, M. Laghmari, K. Naciri, O. Belhadj, R. Dadoudi

Service d'ophtalmologie A de l'hôpital des spécialités, université Mohammed V Souissi, centre hospitalier universitaire, hay irfane, Rabat, Maroc

Disponible sur Internet le 20 mars 2014

L'hémangioblastome est une tumeur bénigne qui se voit dans le cadre de la maladie de Von Hippel-Lindeau. C'est une affection héréditaire secondaire à une mutation d'un gène suppresseur de tumeur appelé *VHL*, localisé au niveau du chromosome 3p25-p26 : pour que la tumeur se développe, il faut qu'il y ait une mutation au niveau des deux allèles.

Sa physiopathologie est très complexe. En effet, dans des conditions physiologiques la protéine anti-oncogène VHL-protein dégrade une molécule, le HIF (*hypoxia inducible factor*), qui stimule la production des facteurs de croissance vasculaire (VEGF) : ainsi une protéine VHL anormale va être responsable d'une accumulation intracellulaire du HIF aboutissant à une production accrue des VEGF, à l'origine de la formation des hémangiomes. Ces derniers se développent essentiellement au niveau du système nerveux central et de la rétine.

Au niveau de la rétine, ils peuvent être responsables de plusieurs complications lorsqu'ils sont de grande taille, notamment les exsudats maculaires et les décollements de rétine tractionnels.

Nous rapportons un cas de maladie de Von Hippel-Lindeau révélé par une baisse d'acuité visuelle de l'œil droit ; l'examen du fond de l'œil droit notait un hémangioblastome périphérique responsable d'un syndrome de traction papillaire associé à d'importants exsudats avec un décollement de rétine tractionnel inférieur (Fig. 1), l'examen

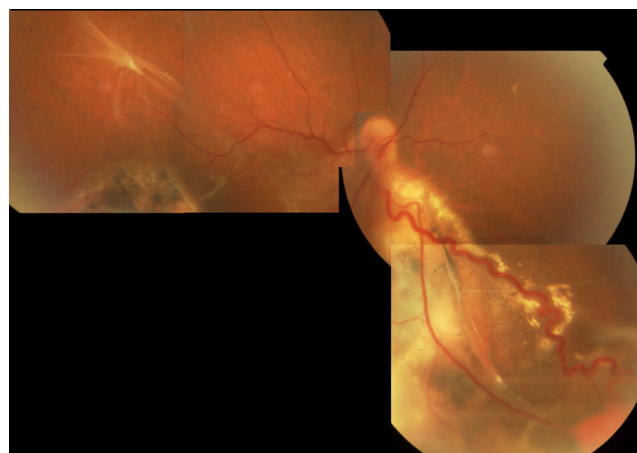


Figure 1. Œil droit : hémangioblastome nasal inférieur associé à une traction papillaire et d'importants exsudats avec un décollement de rétine tractionnel inférieur.

* Auteur correspondant.

Adresses e-mail : zouheirhafidi@gmail.com,
h-zouheir@hotmail.fr (Z. Hafidi).

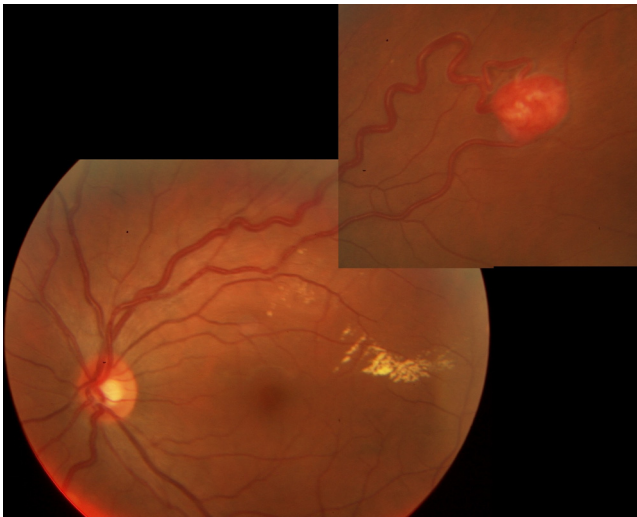


Figure 2. Œil gauche : hémangioblastome temporal supérieur associé à quelques exsudats du pôle postérieur.

de l'œil adelphe notait un hémangioblastome temporal supérieur d'environ 2 diamètres papillaires associé à quelques exsudats du pôle postérieur (Fig. 2).

Déclaration d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de conflit d'intérêt en relation avec cet article.