

Incontinentia pigmenti : à propos d'un cas

B. Tnacheri Ouazzani (1), K. Guedira (1), H. Dali (1), M. Laghmari (1), W. Ibrahimy (1), R. Daoudi (1), A. Sefiani (2), M. Chakir (3), M. Jiddane (3), Z. Mohcine (1)

(1) Service Ophtalmologie A, Hôpital des spécialités, Rabat, Maroc.

(2) Laboratoire de Génétique, Institut National d'Hygiène, Rabat, Maroc.

(3) Service de Neuroradiologie, Hôpital des spécialités, Rabat, Maroc.

Correspondance : B. Tnacheri Ouazzani, Appartement 5, 37, rue Oukayemedden, Agdal, Rabat, Maroc. E-mail : btiouaz@caramail.com

Reçu le 23 décembre 2004. Accepté le 15 juin 2006

Incontinentia pigmenti: a case study

B. Tnacheri Ouazzani, K. Guedira, H. Dali, M. Laghmari, W. Ibrahimy, R. Daoudi, A. Sefiani, M. Chakir, M. Jiddane, Z. Mohcine

J. Fr. Ophthalmol., 2007; 30, e24

Incontinentia pigmenti is a rare hereditary, dominant, X-linked disorder. It involves the skin, the teeth, the eyes and the central nervous system. The case we report is an infant girl aged 2 months. She had typical skin lesions associated with severe impairment of her left eye. We comment on the clinical, histological, genetic, and therapeutic characteristics of this rare disease. Ophthalmologic examination should be made early in order to diagnose ocular involvement at an early stage of the disease to provide for greater treatment possibilities.

Key-words: Incontinentia pigmenti, skin, ocular disorders, genetic.

Incontinentia pigmenti : à propos d'un cas

L'incontinentia pigmenti est une maladie génétique rare, à transmission dominante liée au chromosome X. Elle atteint la peau, les dents, mais aussi l'œil et le système nerveux central. Ces deux dernières atteintes font la gravité de l'affection. Les auteurs rapportent l'observation d'un nourrisson de 2 mois, de sexe féminin, atteint d'incontinentia pigmenti. Le diagnostic a été retenu devant les altérations cutanées typiques associées à une atteinte oculaire unilatérale grave et avancée. À travers cette observation et après une revue de la littérature, les auteurs rappellent les caractéristiques cliniques, histologiques, génétiques et thérapeutiques de cette maladie rare, et insistent sur la nécessité d'un examen ophtalmologique précoce et répété pour un dépistage des lésions à un stade encore accessible au traitement.

Mots-clés : Incontinentia pigmenti, peau, atteinte oculaire, génétique.



Le texte intégral de cet article est publié exclusivement sur le site www.masson.fr/revues/jfo

Consultation gratuite dans la rubrique e-jfo.

Pour citer cet article utiliser la référence suivante :

J. Fr. Ophthalmol., 2007; 30: e24

INTRODUCTION

L'incontinentia pigmenti est une maladie héréditaire rare, à transmission dominante liée au chromosome X, et qui n'est retrouvée (sauf rares exceptions) que chez les filles car la présence d'un seul chromosome X muté est létale chez le garçon. Elle touche la peau, les dents, l'œil et le système nerveux central. Son nom provient des anomalies observées au niveau de la peau à l'examen microscopique (incontinence pigmentaire).

Elle a été initialement décrite par Garrod en 1906, mais c'est Bloch et Sulzberger qui en ont fait une description complète en 1928 d'où le nom de syndrome de Bloch et Sulzberger [1, 2].

Nous rapportons l'observation d'un nourrisson de 2 mois, de sexe féminin chez qui le diagnostic d'incontinentia pigmenti a été retenu devant les altérations cutanées et l'atteinte oculaire.

OBSERVATION

Un nourrisson, âgé de 2 mois, de sexe féminin, issu d'un mariage non consanguin, présenta au 7^e jour de sa naissance des lésions cutanées à type de vésicules au niveau des membres supérieurs et inférieurs, qui disparurent laissant des cicatrices pigmentées, alors que d'autres lésions vésiculeuses apparurent. Trois semaines après, les parents constatèrent une mégalocornée avec larmolement de l'œil gauche, qui motiva la consultation chez l'ophtalmologiste pour suspicion de glaucome congénital *a priori* unilatéral.

La grossesse avait été suivie et menée à terme sans notion d'infection maternelle ni d'infection néo-natale. Il n'y avait pas d'antécédents familiaux, et notamment pas de notion d'atteinte cutanée ou oculaire chez les parents, ni chez le frère aîné âgé de 2 ans. À l'examen ophtalmologique, le réflexe de poursuite de l'œil gauche était mauvais et la pupille en semi-mydriase, peu réflexique. La mégalocornée était manifeste (fig. 1) avec un léger œdème de cornée. Le cristallin était clair et, au fond d'œil, on notait une mauvaise lueur pupillaire, les détails étaient difficiles à apprécier. À l'œil droit, on notait une bonne poursuite lumineuse avec un bon réflexe photomoteur. La cornée était claire et de diamètre normal. Le cristallin était clair et, au fond d'œil, le pôle postérieur paraissait normal.

Un examen sous anesthésie générale fut réalisé pour prendre le tonus oculaire et la mesure exacte des diamètres cornéens et réaliser l'examen du fond d'œil, et notamment examiner la périphérie rétinienne au Scheepens après dilatation. Le tonus de l'œil gauche était à 20 mmHg au tonomètre de Perkins et sous anesthésie générale. Le diamètre vertical de la cornée était égal au diamètre horizontal, soit 12,5 mm. Le cristallin était clair et, au fond d'œil, on visualisait des condensations vitréennes avec de nombreux voiles empêchant l'exa-

men de la rétine. À droite, le tonus oculaire était à 10 mmHg sous anesthésie générale. Le diamètre vertical de la cornée était de 10,5 mm, et le diamètre horizontal de 10 mm. Le segment antérieur était normal et, au fond d'œil, la papille et la macula étaient sans anomalie ainsi que la périphérie rétinienne. Aucune anomalie vasculaire ne fut notée.

L'échographie oculaire montrait à l'œil gauche, une longueur axiale à 20 mm et un vitré hétérogène, surtout en inféro-nasal, renfermant un foyer tissulaire étalé sous forme géométrique d'aspect plus ou moins triangulaire et des voiles membraneux multiples, réalisant parfois des brides avec visualisation d'un décollement rétinien (fig. 2). Cet aspect échographique évoquait une dysplasie vitréo-rétinienne.

L'examen général du nourrisson montrait une atteinte cutanée prédominante au niveau des membres supérieurs et inférieurs, mais touchant également les côtés et le bas du dos, et respectant la face et les muqueuses (fig. 3). Cette atteinte cutanée était faite de lésions maculeuses pigmentées tourbillonnantes étalées aux membres supérieurs et inférieurs (fig. 4). Il existait également quelques rares lésions vésiculo-bulleuses, notamment au niveau de la face postérieure de la jambe et de la cheville droite (fig. 5), et d'autres lésions verruqueuses et kératosiques surtout sur le dos du pied droit et sur les orteils (fig. 6). Le nourrisson ne présentait pas d'alopécie.

L'examen neurologique était normal. La TDM orbito-cérébrale montrait une augmentation du diamètre antéro-postérieur et transverse du globe oculaire gauche avec aspect hétérogène du vitré et présence d'un décollement de rétine (fig. 7). L'œil droit était normal, et il n'y avait aucune anomalie cérébrale.

La numération de formule sanguine montrait une éosinophilie à 12 %, soit 1 990/mm³. Il n'existait pas par ailleurs de syndrome inflammatoire ou infectieux.

Devant ce tableau clinique associant une atteinte cutanée typique et une atteinte ophtalmologique survenant chez un nourrisson de sexe féminin, le diagnostic d'incontinentia pigmenti fut retenu.

L'examen ophtalmologique des parents et du frère était strictement normal.

En raison de l'atteinte déjà très sévère et avancée de l'œil gauche, une abstention chirurgicale fut décidée ; un traitement local fut instauré. Une surveillance étroite de l'œil droit fut mise en place, avec notamment des examens répétés de la périphérie rétinienne sous anesthésie générale.

Au dernier examen de contrôle, réalisé à l'âge de 8 mois sous anesthésie générale, le tonus oculaire était de 12 mmHg à droite et de 14 mmHg à gauche sans traitement, le traitement hypotonisant ayant été interrompu spontanément par la mère du nourrisson. À l'œil gauche, la mégalocornée était évidente, il existait une semi-mydriase aréflexique et une mauvaise lueur pupillaire (fig. 8). Le fond d'œil était inchangé à gauche ; à

1 | 2
3 | 4

Figure 1 : Œil gauche : mégalocornée et pupille en semi-mydriase.

Figure 2 : Échographie de l'œil gauche : vitré hétérogène avec voiles membraneux et décollement de rétine.

Figure 3 : Éruption cutanée prédominante aux membres supérieurs et inférieurs, et les côtés, respectant la face.

Figure 4 : Lésions maculeuses pigmentées tourbillonnantes au niveau d'un membre inférieur.

droite, l'examen était normal y compris la périphérie rétinienne.

Pour confirmer le diagnostic d'incontinentia pigmenti, nous avons réalisé une étude moléculaire chez le nourrisson et sa mère. L'ADN a été extrait et amplifié en utilisant des amorces flanquant la délétion du gène *NEMO* (NF KappaB essential Modulator) spécifique de l'incontinentia pigmenti. Un amplimère de 1 045 pb a été retrouvé chez la patiente et chez un témoin positif (fille porteuse de la délétion *NEMO*). En revanche, la mère de la patiente ne présentait pas la bande spécifique de ce réarrangement (fig. 9).

DISCUSSION

L'incontinentia pigmenti est une maladie génétique rare (1/40 000 naissances) [1, 2]. Elle s'inscrit dans le cadre d'un syndrome de dysplasie ecto et mésodermique plus ou moins étendue.

L'atteinte de la peau et de ses annexes (cheveux, dents, ongles) est au premier plan. Cependant, il existe des cas d'atteinte cérébrale, oculaire, squelettique ou d'autres organes. Chacune des manifestations décrites est de gravité variable d'une personne à l'autre, y compris au sein d'une même famille. L'association des différents symptômes et leur gravité sont extrêmement variables d'une personne à l'autre [3].

Aspects cliniques

L'atteinte cutanée est le critère diagnostique majeur de l'incontinentia pigmenti. On distingue classiquement quatre stades dans son évolution qui se superposent fréquemment. Le premier stade est fait de lésions vésiculo-bulleuses très évocatrices, survenant sur une peau saine ou érythémateuse. Elles apparaissent à la naissance, ou peu après. Elles surviennent chez 90 % des patientes et durent de quelques semaines à quelques mois. Elles touchent principalement la racine des membres et le cuir chevelu, en respectant la face et les muqueuses.



5 | 6
7 | 8



Figure 5 : Lésions vésiculo-bulleuses de la face postérieure de la jambe et de la cheville droite.

Figure 6 : Lésions verruqueuses et kératosiques sur le dos du pied droit et sur les orteils.

Figure 7 : Tomodensitométrie orbito-cérébrale : augmentation des diamètres du globe oculaire gauche, aspect hétérogène du vitré.

Figure 8 : Œil gauche : mégalocornée évidente, semi-mydriase et aspect trouble de la lueur papillaire.

Cette éruption peut récidiver au cours des premiers mois de la vie (évolution par poussées), parfois même plus tard. Lorsque la notion d'antécédents familiaux est connue, il s'agit d'un élément important pour le diagnostic. Le deuxième stade est le stade verruco-lichénoïde qui apparaît en général entre la 2^e et la 6^e semaine. C'est le plus inconstant des stades. Il s'agit d'élevures de la peau, avec une croûte ou une desquamation qui laisse place à une pigmentation. Ces verrucosités brunes sont préférentiellement situées sur le dos des mains et des pieds, surtout sur les doigts et les orteils. Elles existent pendant plusieurs mois, mais rarement plus d'un an. Le troisième stade est la phase pigmentée qui apparaît entre la 12^e et la 26^e semaine, mais un début néonatal (5-10 %) ou plus tardif est toutefois possible [3]. Il s'agit de macules pouvant confluer et siégeant sur le thorax, l'abdomen et les membres. Leur distribution se fait selon un arrangement linéaire ou en « éclaboussures » suivant les lignes de Blaschko. Cette pigmentation tend à s'atténuer et à disparaître chez la plupart des patientes. Le quatrième stade est le stade atrophique.

L'atrophie survient avant la régression de l'hyperpigmentation. Généralement à l'âge adulte, l'atteinte cutanée a presque complètement disparu et peut même passer totalement inaperçue si elle n'est pas soigneusement recherchée.

Les anomalies dentaires, présentes chez plus de 80 % des patientes, constituent un signe très utile pour le diagnostic [3]. Mais elles sont peu précoces, ce qui retire une partie de leur intérêt pour porter le diagnostic d'incontinentia pigmenti. Il s'agit fréquemment d'un retard d'éruption dentaire ou des dents qui manquent. Les dents qui poussent peuvent être de forme anormale, en particulier coniques ou pointues. L'atteinte des dents est parfois importante, nécessitant le recours à des soins dentaires spécialisés (orthodontie, prothèse).

L'atteinte des ongles et des cheveux est représentée par un amincissement et une fragilité des ongles ainsi que des tumeurs subunguéales. Une alopecie au niveau des aires atropho-cicatricielles peut être associée [2].

Dans l'observation que nous présentons, l'atteinte cutanée est faite de l'association de lésions appartenant

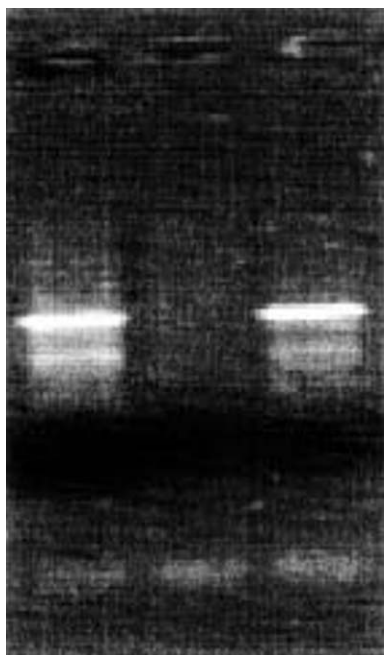


Figure 9 : Aspect génétique : étude moléculaire chez le nourrisson et

aux trois premiers stades cliniques. En revanche, il n'existait pas d'atteinte des ongles ni d'alopécie. L'examen de la dentition n'a pas pu être contributif vu l'âge du nourrisson.

L'atteinte oculaire est présente chez 35 % des patients environ. Il s'agit généralement d'atteintes unilatérales ou très asymétriques, et 20 % environ des patients présentent une atteinte rétinienne [4]. L'élément principal de l'atteinte ophtalmologique au cours de l'incontinentia pigmenti est l'existence de zones avasculaires périphériques évoquant une rétinopathie des prématurés ou une vitréo-rétinopathie exsudative familiale, se compliquant volontiers d'une néovascularisation. C'est dire l'intérêt de la photocoagulation au laser argon, plus que de la cryothérapie, pour détruire ces lésions. D'où la nécessité d'une surveillance ophtalmologique attentive au cours des premières années de vie. On conseille généralement un examen ophtalmologique tous les 3 à 4 mois la première année, puis tous les 6 mois jusqu'à 4 ans, puis tous les ans.

L'atteinte oculaire décrite dans ce cas clinique est plus rare et correspond généralement à une forme plus évoluée. La prolifération néovasculaire s'accompagne d'une prolifération fibro-gliale qui envahit plus ou moins la cavité vitréenne et peut amener à discuter des vitréo-rétinopathies. Il s'agit d'un mode de découverte plus rare. Cette masse fibro-gliale pourrait être impliquée dans la survenue de l'hypertonie oculaire découverte chez ce nourrisson.

Il peut exister des formes au cours desquelles l'atteinte est peu importante. Dans ces formes *a minima*, la prolifération néovasculaire peut se compliquer d'un

pli falciforme, comme dans la rétinopathie des prématurés. Il peut également être observé des anomalies de pigmentation de l'épithélium pigmentaire.

L'atteinte maculaire est possible mais moins fréquente. Pour Morton Goldberg [5], l'ischémie maculaire progressive est l'atteinte caractéristique de l'incontinentia pigmenti. Elle serait l'atteinte initiale de la vasculopathie typique avec parfois néovascularisation et décollement de rétine tractionnel.

L'angiographie à la fluorescéine permet de poser le diagnostic et de déterminer la localisation de l'ischémie rétinienne chez les patients atteints d'incontinentia pigmenti [6]. Les signes angiographiques qui ont été rapportés dans l'incontinentia pigmenti sont des effets fenêtrés dus à l'altération de l'épithélium pigmentaire et une diffusion du colorant au niveau des anastomoses artério-veineuses de la région fovéale [6]. Goldberg et Curtis ont mis en évidence des anomalies vasculaires rétinienne de la région fovéale associés à une hypoplasie fovéale et une modification de la séquence angiographique avec coexistence de territoires d'ischémie et de diffusion. Ils ont noté également que ces signes étaient souvent découverts seulement à l'angiographie à la fluorescéine et pas à l'examen du fond d'œil [6].

D'autres atteintes oculaires peuvent être observées, notamment des atteintes cornéennes telles des opacités cornéennes [7, 8].

Une atteinte du système nerveux central existe dans plus de 30 % des cas [2, 4]. Mais il semble que la fréquence réelle de ces manifestations neurologiques soit probablement assez faible. Elle survient en général au cours de la première année de vie [3]. Cependant quand elles existent, ces anomalies neurologiques font avec l'atteinte oculaire toute la gravité de cette affection. Ses manifestations sont très diverses : épilepsie, retard psychomoteur, spasticité, convulsions, paralysies diverses d'origine hémisphérique, microcéphalie, hydrocéphalie. Le traitement des convulsions de l'incontinentia pigmenti est le même que chez les autres enfants et nourrissons, sans prise en charge particulière.

D'autres atteintes sont également possibles : ostéoarticulaires (scoliose, spinabifida...), cardiopathies congénitales, hernies ombilicales, anomalies de développement mammaire [2].

Dans le cas que nous présentons, le nourrisson avait un examen neurologique et un développement psychomoteur normaux. Il ne présentait par ailleurs ni anomalie ostéoarticulaire, ni cardiopathie congénitale.

Aspects biologiques et anatomopathologiques

L'éosinophilie sanguine, notée chez ce nourrisson est une caractéristique biologique de l'incontinentia pigmenti. Elle est présente essentiellement au cours de la première phase et peut être très importante en pourcentage (30-75 %) et en chiffre absolu.

Le diagnostic d'incontinentia pigmenti est basé sur des critères cliniques. Mais ce diagnostic peut poser des

problèmes lorsque l'éruption est modérée, lorsque certaines phases manquent, ou chez l'adulte lorsque les lésions se sont atténuées. Dans ces cas, on a recours alors à une biopsie cutanée. L'histopathologie varie selon le stade de la maladie [2]. La première phase est marquée par des vésiculo-bulles intradermiques contenant de nombreux éosinophiles dont la mise en évidence par le cytodagnostic est aisée et de bonne valeur diagnostique. Le reste de l'épiderme montre une spongieuse, une acanthose et des signes de dyskératose. Il existe également un infiltrat dermique constitué d'éosinophiles, de lymphocytes et de polynucléaires. La phase verruqueuse s'accompagne d'une hyperkératose parakératosique avec dyskératose, et de la persistance de l'infiltrat dermique. La phase pigmentaire est caractérisée par une diminution ou une absence de pigment sur la membrane basale qui est vacuolisée. En revanche, le derme papillaire contient une grande quantité de mélanine regroupée au sein de mélanophages, ce qui peut donner l'impression d'une fuite (ou incontinence) du pigment de l'épiderme vers le derme d'où le nom « d'incontinentia pigmenti ».

Dans notre observation, le diagnostic a été posé sur les critères cliniques déjà cités, et il a été jugé inutile de réaliser une biopsie cutanée.

Aspects génétiques

L'incontinentia pigmenti touche le sexe féminin dans 95 % des cas. Elle peut se manifester à l'état sporadique ou familial. La transmission se fait selon le mode dominant lié au chromosome X.

Le gène de l'incontinentia pigmenti, ou gène *NEMO*, a été localisé en Xq 28 [9]. Une délétion de ce gène a été retrouvée dans 80 % des cas [10]. Le gène *NEMO* joue un rôle clef dans l'activation du facteur de transcription NF-KB. La voie de signalisation NF-KB ; est impliquée dans la réponse inflammatoire et immunitaire, le stress cellulaire et l'apoptose et joue un rôle central dans la biologie de la peau.

Concernant l'atteinte des garçons, lorsque le gène de l'incontinentia pigmenti, situé sur le seul chromosome X du garçon est muté, la survie n'est pas possible. Cependant, plusieurs cas de garçons atteints d'incontinentia pigmenti ont été rapportés [11]. Depuis l'identification du gène *NEMO*, on sait qu'il peut exister plusieurs situations [3] : chez certains des garçons atteints, seule une partie des cellules est porteuse du gène normal. On parle alors de mutations en « mosaïque », qui sont compatibles avec la vie. Certains autres garçons sont porteurs de mutations du gène *NEMO* qui ne se manifestent pas par une véritable incontinentia pigmenti classique, mais par une dysplasie ectodermique, associée à un déficit immunitaire et à des manifestations osseuses. Par ailleurs, il existe également des enfants porteurs d'un génotype XXY, atteints d'incontinentia pigmenti : il s'agit dans ce cas d'une autre cause de phénotype mâle avec cette affection.

Le diagnostic moléculaire de l'incontinentia pigmenti est tout spécialement recommandé chez les femmes atteintes qui envisagent des grossesses et désirent bénéficier du diagnostic prénatal. Ce test peut également être réalisé pour confirmer le diagnostic clinique de l'incontinentia pigmenti, comme cela a été le cas pour le nourrisson que nous présentons.

L'idéal serait que le test génétique soit réalisé dans un environnement qui offre également des conseils génétiques.

Aspects thérapeutiques

La photocoagulation au laser précoce des lésions vasculaires et des zones de non perfusion, plus que la cryothérapie, ont été utilisées avec succès thérapeutique quand l'atteinte rétinienne a été détectée précocement [4, 8, 12].

D'autres auteurs ont réalisé une chirurgie endoculaire dans quelques cas de décollements de rétine tractionnels de l'incontinentia pigmenti avec succès [13].

La rétinopathie proliférative est rapidement progressive et aboutit souvent au décollement de rétine tractionnel. Cependant, Cates *et al.* [14] ont rapporté le cas d'une petite fille avec incontinentia pigmenti chez qui la rétinopathie avait une évolution stable depuis plus de 13 ans sans traitement.

CONCLUSION

L'incontinentia pigmenti est une maladie génétique rare, qui touche presque exclusivement les enfants de sexe féminin. Elle se caractérise par des lésions cutanées typiques, mais peut aussi menacer la fonction visuelle.

La reconnaissance de cette maladie impose un examen ophtalmologique attentif, très précoce et souvent répété de ces enfants pour le dépistage précoce des lésions à un stade encore accessible au traitement. Par ailleurs, cette maladie pose le problème d'un conseil génétique.

RÉFÉRENCES

1. Celia H Chang. Incontinentia Pigmenti. Février 2002 <http://www.emedicine.com/neuro/topic169.htm>
2. Sefiani A. Thèse : localisation du gène de l'incontinentia pigmenti. Thèse de Doctorat de l'Université Paris VII, octobre 1989.
3. Landy SJ, Donnai D. Incontinentia pigmenti (Bloch et Sulzberger syndrome). *J Med Genet*, 1993;30:53-9.
4. Traboulsi I, Linn Murphrée A. Connective tissue skin, and bone disorders in Pediatric Ophthalmology and Strabismus. Kenneth w.wright. Mosby-Year Book, Inc. 1995, 659.
5. Goldberg MF. Macular vasculopathy and its evolution in incontinentia pigmenti. *Ophthalmic Genetics*, 1996;19:141-8.

6. Shaikh S, Trese MT, Archer SM. Fluorescein angiographic findings in incontinentia pigmenti. *Retina*, 2004;24:628-9.
7. Feist M, Blodi F. Retinal vascular Disorders in Pediatric Ophthalmology and Strabismus. Kenneth w.wright. Mosby-Year Book, Inc. 1995, 481-2.
8. Majzoub S, Delplace MP, Bekhechi I, Rossazza C, Le Marchand D. Incontinentia pigmenti : À propos d'un cas avec une néovascularisation rétinienne. *Bull Soc Ophthalmol Fr*, 1993;XCIII:771-8.
9. Sefiani A, Abel L, Heuertz S, Sinnett D, Lavergne L, Labuda D, et al. The Gene for incontinentia pigmenti is Assigned to Xq28. *Genomics*, 1989;4:427-9.
10. Smahi A, Courtois G, Vabres V, Heuertz S, Munnich A, Israel A and the International Incontinentia pigmenti consortium. Genomic rearrangement in NEMO impairs NF-KappaB activation and is a cause of incontinentia pigmenti. *Nature*, 2000;40:466-72.
11. Mayer EJ, Shuttleworth GN, Greenhalgh KL, Sansom JE, Grey RHB, Kenrick S. Novel corneal features in two males with incontinentia pigmenti. *Br J Ophthalmol*, 2003;87:554-6.
12. Rahi J, Hungerford J. Early diagnosis of the retinopathy of incontinentia pigmenti: successful treatment by cryotherapy. *Br J Ophthalmol*, 1990;74:377-9.
13. Wald KJ, Mehta MC, Katsumi O, Sabates NR, Hirose T. Retinal detachments in incontinentia pigmenti. *Arch Ophthalmol*, 1993;111:614.
14. Cates CA, Dandekar SS, Flanagan DW, Moore AT. Retinopathy of incontinentia pigmenti: a case report with thirteen years follow-up. *Ophthalmic Genetics*, 2003;24:247-52.