

LES DYSTROPHIES RETINIENNES HEREDITAIRES

F. Lemrini El Ouahabi¹ et Y. Zekraoui²

1 Ophtalmologiste, Rabat, f.marin@menara.ma

2 CHU, Rabat

Les dystrophies rétiniennes héréditaires constituent un groupe de maladies hétérogènes, d'origine génétique, caractérisées par la dégénérescence progressive des photorécepteurs de la rétine : les cônes et les bâtonnets. Elles sont responsables d'un nombre considérable de malvoyances et de cécité de l'enfant et de l'adolescent.

Il existe plusieurs formes cliniques selon l'âge de début, le mode de transmission et l'aspect du fond d'œil. L'atteinte oculaire, le plus souvent, isolée reste dominée par la rétinite pigmentaire. D'autres peuvent survenir dans un cadre syndromique associant l'atteinte d'autres organes telle que par exemple le syndrome d'Usher (rétinopathie pigmentaire et surdité).

Ces dystrophies restent aujourd'hui incurables, cependant, actuellement la recherche est orientée vers l'identification de gènes responsables pour envisager de nouvelles approches thérapeutiques.