

Les Kératopathies Dans Les Dysgénésies Du Segment Antérieur A Propos De 14 Cas. Keratopathy In Anterior Segment Dysgenesis About 14 Cases.

Dr Bengarai Wifak, Dr Bencharki Yousra, Dr Ibrahim Fatima,
Dr Baddou Tahar, Pr Berraho Amina. Affiliations:
Ophthalmology B Department, Hôpital Des Spécialités, Chu Ibn Sina, Rabat Morocco.
Corresponding Author: Dr Bengarai Wifak

Abstract : **Introduction :** Les Kératopathies Associées Aux Dysgénésies Du Segment Antérieur Sont Variables Sur Le Plan Physiopathologique, Clinique Et Le Pronostic Dépend De L'étendue De L'atteinte, De L'existence D'un Glaucome, D'atteinte De La Surface Oculaire Et De La Précocité De La Prise En Charge. **Matériel Et Méthodes :** Le But De Ce Travail Est D'illustrer Les Principales Entités Cliniques Associant Une Kératopathie A Travers Des Cas De Dysgénésie Du Segment Antérieur En Excluant Les Kératopathies Congénitales Isolées. **Résultats :** 14 Patients Ont Été Suivis Entre 2014 Et 2017. La Kératopathie A Été Observée Au Cours D'une Aniridie Dans 9 Cas, Elle S'intégrait Dans Le Cadre D'un Syndrome D'axenfeld Rieger Dans 1 Cas, 3 Patients Présentaient Une Anomalie De Peters Et 1 Patient Présentait Un Syndrome De Cogan Reese. Une Kératoplastie Transfixiante A Été Effectuée Dans 3 Cas Et Une Trabéculéctomie Dans 8 Yeux. Nous Avons Observée Un Cas De Phtyose (1 Œil), L'acuité Visuelle Finale A Varié Entre La Perception Lumineuse Négative (1 Œil) Et 4/10. **Discussion :** Les Dysgénésies Du Segment Antérieur Associant Une Kératopathie Peuvent Être Secondaires A Une Atteinte Des Couches Superficielles : Membrane De Bowman (Au Cours De L'aniridie), A Une Rétention De L'endothélium Primaire (Syndrome Ice, Embryotoxan Postérieur,) Défect Postérieur Cornéen : Anomalie De Peters. La Prise En Charge Est Difficile Malgré Un Diagnostic Précoce, Les Résultats Visuels Sont Médiocres. **Conclusion :** Au Cours Des Dysgénésies Du Segment Antérieur L'atteinte Cornéenne Est Déterminante. La Prise En Charge Précoce Permet D'éviter L'installation De L'amblyopie. **Conclusion :** The Keratopathy Is Determinant In Anterior Segment Dysgenesis, An Early Management Is Important To Avoid Amblyopia.

Keywords: Anterior Segment Dysgenesis, Congenital Eye Disorders, Glaucoma, Keratopathy, Visual Impairment.

Date of Submission: 01-03-2018

Date of acceptance 23-03-2018

I. Introduction :

Les Kératopathies Associées Aux Dysgénésies Du Segment Antérieur Sont Variables Sur Le Plan Physiopathologique Ils Peuvent Être Secondaires A Une Atteinte Des Couches Superficielles : Membrane De Bowman (Au Cours De L'aniridie), A Une Rétention De L'endothélium Primaire (Syndrome Ice, Embryotoxan Postérieur,) Défect Postérieur Cornéen : Anomalie De Peters. Ainsi Ces Anomalies Concernent Soit Un Arrêt De Développement Soit Un Arrêt De Différentiation Des Couches Cornéennes. La Présentation Clinique Et Le Pronostic Dépendent De L'étendue De L'atteinte, De L'existence D'un Glaucome, D'atteinte De La Surface. Le Pronostic Visuel Reste Médiocre Globalement.

II. Matériel Et Méthodes :

Le But De Ce Travail Est D'illustrer Les Principales Entités Cliniques Associant Une Kératopathie A Travers Des Cas De Dysgénésie Du Segment Antérieur En Excluant Les Kératopathies Congénitales Isolées. Tous Nos Patients Ont Bénéficié D'un Examen Ophtalmologique Et Général Complet Et D'examen Complémentaires Orientés.

III. Résultats :

14 Patients Ont Été Pris En Charge Entre Janvier 2014 Et Décembre 2017. La Kératopathie A Été Observée Au Cours D'une Aniridie Dans 9 Cas, Elle S'intégrait Dans Le Cadre D'un Syndrome D'axenfeld Rieger Dans 1 Cas, 3 Patients Présentaient Une Anomalie De Peters Et 1 Patient Présentait Un Syndrome De Cogan Reese.

L'aniridie :

Nous Avons Pris En Charge Deux Familles Présentant Une Aniridie Ainsi Qu'une Patiente Présentant Une Aniridie Sporadique. La Première Famille Est Composée De Cinq Membres Présentant Une Aniridie Autosomique Dominante. Un Père Et Ses 4 Enfants Présentant Une Aniridie Totale Type I Sans Glaucome. Le Père Agé De 58 Ans Présente Une Cataracte Bilatérale Une Dystrophie Cornéenne Stade Ii De Mackman Il A Bénéficié D'une Phacoémulsification Par La Parsplanna Suivi D'une Kératoplastie. L'acuité Visuelle Finale Est De 1/10 En Od Et 2/10 En Og. Le Fils Aîné Agé De 21 Ans Présente Une Cataracte Bilatérale Avec Une Dystrophie Cornéenne Périphérique (Stade Ib), Il A Été Opéré Pour Cataracte En Ogd Avec Une Acuité Visuelle Finale De 2/10 Od Et 1/10 Og. Deux Soeurs De 19 Ans Et 14 Ans Présentaient Une Dystrophie Cornéenne Centrale Associée A Une Cataracte Totale, Elles Ont Bénéficiées D'une Chirurgie De Cataracte Suivie D'une Kératoplastie Transfixiante. La Première A Une Acuité Visuelle De 2/10 Ogd Et La Seconde A 3/10 Od Et 2/10 Og. La Fille De 16 Ans Présentait Une Cataracte Bilatérale Et Une Dystrophie Cornéenne Périphérique Elle A Été Opérée De Cataracte L'acuité Visuelle Finale Est A 3/10 Ogd. La Deuxième Famille Comprend Un Père Son Fils Et Sa Fille. Le Père Agé De 64 Ans Rapporte Une Malvoyance Depuis L'enfance. A L'examen: L'acuité Visuelle Est Réduite A Voit Bouger La Main, Avec Un Nystagmus Horizontal Bilatéral. Une Aniridie Bilatérale Associée A Une Opacification Cornéenne Totale. Le Tonus Oculaire Est A 28 MmHg Ogd Et Le Fond D'œil Est Inaccessible. L'échographie Ne Montre Pas D'opacification Du Cristallin Avec Une Rétine A Plat. Le Patient A Été Mis Sous Trithérapie. Aucune Anomalie Générale N'a Été Retrouvée. Une Fille De 19 Ans Consulte Dans Notre Formation. Pour Des Larmoiments, Photophobies Et Bav. Il N' Ya Pas De Notion De Consanguinité. À L'examen: L'acuité Visuelle Était De 2/10 Od (A/C -2, -1,75 A 135°), 1/10 En Og (A/C : -3, -2 A 110°). La Patiente Est Photophobe Avec Un Nystagmus Horizontal Bilatéral. On Note La Présence D'une Aniridie Bilatérale Complète, Associée A Une Dystrophie Cornéenne Périphérique Vascularisée (Fig. 1a) Le Cristallin N'est Pas Ectopique Avec Une Cataracte Polaire Postérieure Grade 1 En Og. Le Tonus Oculaire Corrigé Était De 22 MmHg En Od Et De 24 MmHg En Og, La Gonioscopie Montrait Une Goniodysgénésie Bilatérale. Au Fond D'œil La Papille Était D'excavation Subtotale Ogd (Fig. 1b). La Macula Est Sans Reflet.

La Patiente A Bénéficié D'une Trabéculotomie En Ogd A 6mois D'intervalle Sans Utilisation D'antimitotique Vu La Dystrophie De Cornée. Le Tonus Oculaire A Été Stabilisé, Une Surveillance Trimestrielle A Été Instaurée. L'examen Général Ne Montre Pas D'anomalie Associée. Le Fils, Agé De 21 Ans Présente Un Léger Retard Mental, Chez Qui L'examen Révèle Une Av : 2/10 Od Et 1/10 Og. À L'examen: On Note Une Aniridie Bilatérale Totale Associée A Une Dystrophie Cornéenne Périphérique Vascularisée, Et Cataracte Débutante Bilatérale. Le Tonus Oculaire Était Normal. Un Examen Général A Révélé: Un Syndrome De Wagr. Enfin, La Patiente Présentant Une Aniridie Sporadique Est Agée De 40ans, Elle Est Suivie Pour Aniridie Bilatérale Depuis L'enfance. Elle A Été Opérée Par Chirurgie Combinée En Og, Trabéculéctomie Et Phaco-Exérèse Avec Evolution Vers La Phytose. Elle Est Sous Trithérapie Au Niveau De L'œil Droit. Elle Consulte En Mars 2017 Pour Une Bav De L'od, L'examen De L'œil Droit Révèle Une Acuité Visuelle A 2/10 Avec Correction (-6), Une Dystrophie Cornéenne Centrale, Une Aniridie Totale Et Une Cataracte Capsulaire Postérieure. Le Tonus Est A 16 MmHg Sous Traitement. L'examen De La Périphérie Rétinienne Révèle Une Lésion Palissadique Entre 12 Et 13h. Un Laser Été Praticqué Pour La Palissade. Il N'ya Pas D'atteinte Générale Associée

L'anomalie De Peters

3 Patients Présentaient Une Opacité Cornéenne Dans Le Cadre D'une Anomalie De Peters. Un Nourrisson De Sexe Masculin 2 Mois Présentait Un Glaucome Congénital Bilatéral Associé A Une Opacité Cornéenne Centrale Bilatérale, Une Trabéculéctomie A Été Réalisé Au Niveau Des Deux Yeux Avec 1 Mois D'intervalle.

Une Fille De 9 Mois Présentant Une Opacité Cornéenne Centrale Bilatérale Et Adhésion De L'iris Sans Glaucome Associé Une Surveillance Est Instaurée. Un Jeune Homme De 32 Ans Se Présente A La Consultation Pour Une Vision Basse Depuis L'enfance Sans Suivi Ophtalmologique Antérieur. L'acuité Visuelle Est Réduite A 1/10 En Ogd Sans Correction Et Remonte A 3/10 En Od Avec Une Correction De +5 Et A 4/10 En Og Avec Une Correction De +6. A L'examen Du Segment Antérieur On Retrouve Une Opacité Cornéenne Centrale Bilatérale Non Vascularisée Et Synéchie Irido-Cornéenne Partant De La Collerette Irienne Et S'attachant A La Zone Cornéenne Opacifiée. Au Niveau De L'œil Gauche Une Opacification Cristallinienne Est Constatée En Regard (Fig.2). Le Tonus Oculaire Est Normal Et L'examen De La Papille Ne Montre Pas D'anomalie. L'ubm Confirme Le Diagnostique Et Ne Montre Pas D'anomalie De L'angle Irido-Cornéen.

L'anomalie De Cogan Reese :

Il S'agit D'un Enfant De 9 Ans Suivi Pour Un Glaucome Congénital De L'œil Gauche Pour Lequel Il A Bénéficié De Deux Trabéculéctomies, L'évolution Est Marquée Par L'installation D'une Corectopie Et Une Elévation De La Pression Intraoculaire. L'examen Retrouve En Og Une Acuité Visuelle Réduite A Voit Bouger La Main, La Cornée Présente Deux Zones De Dystrophie Linéaire : Stries De Haab, L'iris Est Atrophique Avec Une Petite Pupille Ectopique Siégeant Vers Midi, Probablement Attirée Par Les Synéchies Antérieures Périphériques, Elle Ne Réagit Pas A La Dilatation Pharmacologique, L'iris Présente Une Plage Géographique Dépigmentée Couverte De Zones Pigmentées Nodulaires (Fig.3). La Bulle De Filtration Est Bonne. Le Tonus Oculaire Est A 18 Mmhg Sous Bithérapie. Le Fond D'œil Est Inaccessible, L'échographie Montre Un Cristallin Opacifié Et Une Rétine A Plat. L'œil Adelphe Est Sans Anomalie.

L'anomalie D'axenfeld Rieger :

Il S'agit D'une Petite Fille De 8 Ans Suivie Pour Glaucome Congénitale Depuis L'âge De 4 Mois, Elle A Bénéficié De D'une Trabéculéctomie Bilatérale Sous Mitomycine, Son Tonus Oculaire Est Stable Sous Mitomycine. L'examen Oculaire Retrouve En Od : Une Av A 310 A/C (-1), Un Tonus Oculaire A 14 Mmhg Sans Traitement, A La Lampe A Fente : L'iris Est Corectopique, Une Iridotomie Est Visible A Midi, On Note La Présence D'un Embryotoxan Postérieur A La Gonioscopie Des Attaches Iriennes Sont Visibles Sur L'embryotoxan Postérieur (Anomalie D'axenfeld) (Fig.4). Au Niveau De L'œil Gauche : L'av Est Réduite A Voit Bouger La Main, A La Lampe A Fente L'iris Est Atrophique Avec Une Pseudopolyorie Avec Et Ectropion Uvéal, Le Cristallin Est Cataracté.

IV. Discussion :

Les Dysgénésies Du Segment Antérieur Associant Une Kératopathie Peuvent Etre Secondaires A Une Atteinte Des Couches Superficielles : Membrane De Bowman (Au Cours De L'aniridie), A Une Rétention De L'endothélium Primaire (Syndrome Ice, Embryotoxan Postérieur,) Défect Postérieur Cornéen : Anomalie De Peters. Ainsi Ces Anomalies Concernent Soit Un Arrêt De Développement Soit Un Arrêt De Différentiation Des Couches Cornéennes. Les Anomalies Génétiques En Cause Concernent Variablement Les Gènes De Développement Oculaire : Pax 6, Pitx 1, Pitx2. Elles Peuvent Etre Présentes Dès La Naissance : Anomalie De Peters, Embryotoxan Postérieur Ou Se Développer Ultérieurement Avec Une Evolution Progressive : Aniridie, Syndrome Irido-Cornéo Endothélial. Au Cours De L'aniridie La Kératopathie Il S'agit D'une Dystrophie Epithéliale Occasionnant Une Vascularisation Radiaire Périphérique Et Superficielle Associée A Des Opacités Grisâtres Dont La Progression Vers La Cornée Compromet La Vision [1,2]. Mackman [3] Considère L'atteinte Cornéenne Comme Inflammatoire Il L'a Classée En Quatre Stades. Les Etudes Histologiques [4,5] Ont Montré Sur Des Cornées Sans Glaucome : Un Pannus Fibrovasculaire Remplaçant La Couche De Bowman En Périphérie, Alors Que L'épithélium Est Sain. L'endothélium Est Normal. L'origine Serait Une Anomalie Ou Un Arrêt De Développement Embryonnaire. L'atteinte Cornéenne Est Aggravé Par Les Dysfonctions Des Glandes De Meibomius Et L'Allergie Oculaire Et Le Glaucome. La Prise En Charge Des Enfants Avec Un Leucome Congénital Est Difficile Malgré Un Diagnostic Précoce, Les Résultats Visuels Sont Médiocres D'autant Plus Si L'anomalie Touche L'axe Visuelle. Une Kératoplastie Précoce Dans Les 3 Premiers Mois Est Idéale Pour Le Développement Visuel, Mais Associée A Un Fort Taux De Rejet. Les Alternatives A La Kératoplastie Pénétrante Par Allogreffe Sont Les Iridectomies, Et La Kératoplastie Auto-Rotationnelle [6]. Au Cours De L'anomalie D'axenfeld Rieger On Observe Une Ligne De Schwalbe Proéminente Avec Des Prolongements Iriens Traversant La Chambre Antérieure Pour S'insérer Sur Cette Ligne (Anomalie D'axenfeld) Ces Adhésions Irido Cornéennes Sont De La Même Couleur Que L'iris Périphérique Adjacent, La Polyorie Définissant L'anomalie De Rieger Le Glaucome Se Développe Chez 50 A 60% Des Patients Dans L'enfance Mais Plus Souvent Dans La Jeunesse. [7] Enfin, Cogan Et Reese [8] Ainsi Que D'autres Auteurs [9,10] Ont Décrit Des Patients Avec Un Syndrome Caractérisé Par Un Glaucome Unilatéral Sur Des Yeux Avec Des Synéchies Antérieures Périphériques, Des Nodules Iriens Multiples Et Une Membrane De Descemet Ectopique. A Cette Triade S'ajoute D'autres Anomalies : La Corectopie (Secondaire Aux Tractions Exercées Par Les Sap), L'œdème Cornéen, L'atrophie Du Stroma Et De L'épithélium Pigmenté Et L'ectropion Uvéal.

V. Conclusion :

L'atteinte Cornéenne Au Cours Des Dysgénésies Du Segment Antérieur Constitue En Plus Du Glaucome Un Élément Pronostic Déterminant Et Ce Dernier Aggrave La Kératopathie. Plusieurs Classifications Permettent De Déterminer La Topographie De La Kératopathie En Fonction De L'étiologie Et Revêtent Ainsi Un Intérêt Pronostic. La Prise En Charge Est Difficile Malgré Un Diagnostic Précoce, Les Résultats Visuels Sont Médiocres D'autant Plus Si L'anomalie Touche L'axe Visuelle, Les Anomalies Associées Sont Déterminantes : Glaucome, Hypoplasie Maculaire.

Référence :

- [1] Pavilack M.A. And Al. Genetic Of Aniridia: The Aniridia Wilms Tumor Association. *Int. Ophtalmol. Clin.*, 1993,33 : 77-85.
- [2] Kremer I, And Al. Results Of Penetrating Keratoplasty In Aniridia. *Am. J. Ophtalmol.*, 1993, 115 : 317-320.
- [3] Mackman G. And Al. Corneal Changes In Aniridia. *Am. J. Ophtalmol.*, 1976, 87 : 497-502.
- [4] 4-Alkemade, P. P. H.: Developmental Disorders Of The Anterior Ocular Segment And Xerosis Conjunctiva. *Ophthalmologica* 155:317, 1968.
- [5] Margo, C. E.: Congenital Aniridia. A Histopathologic Study Of The Anterior Segment In Children. *J. Pediatr. Ophtalmol. Strabismus* 20:192,1983.
- [6] Naumann Go, Volcker He, Gackle D. Ipsilateral Rotational Autokeratoplasty. *Klirr Monatsbl Augenheilkd* 1977;170(3): 488-493.
- [7] Ken K. Nischal, Developmental Anomalies Of The Anterior Segment And Globe, *Pediatric Ophtalmology And Strabismus* P 369. Springer, Second Edition; 2003.
- [8] Cogan, D. G., And Reese, A. B.: A Syndrome Of Iris Nodules, Ectopic Descemet's Membrane And Unilateral Glaucoma. *Doc. Ophtalmol.* 26:424, 1969.
- [9] Klein, B. A.: Pseudomelanomas Of The Iris. *Am. J. Ophtalmol.* 24:133, 1941
- [10] Wolter, J. R., And Mahley, T. A., Jr.: Coganreese Syndrome. Formation Of A Glass Membrane On An Iris Nevus Clinically Simulating Tumor Growth. *J. Pediatr. Ophtalmol.* 9:102, 1972.

Figures

Figure1:

1a: Dystrophie Cornéenne Périphérique Vascularisée Au Cours D'une Aniridie.

1b: Excavation Papillaire Subtotale Au Cours D'une Aniridie Avec Glaucome

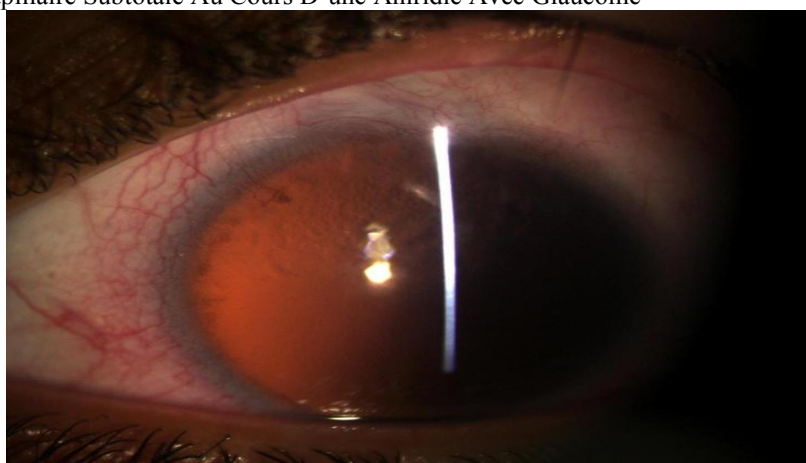


Figure 2: Anomalie De Peters Type Ii Attache Irienne Sur Le Défect Cornéen Postérieur.

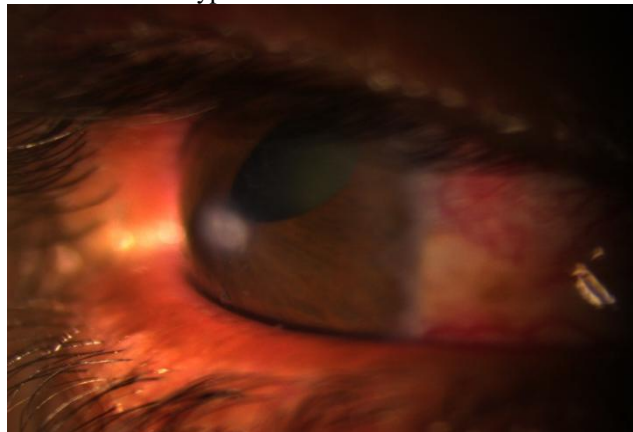


Figure 3: Syndrome De Cogan Reese : L'iris Présente Une Plage Géographique Dépigmentée Couverte De Zones Pigmentées Nodulaires, La Cornée Est Oedématiée Avec Des Stries De Haabs. Notez La Petite Pupille Excentrée (Flèche Blanche).

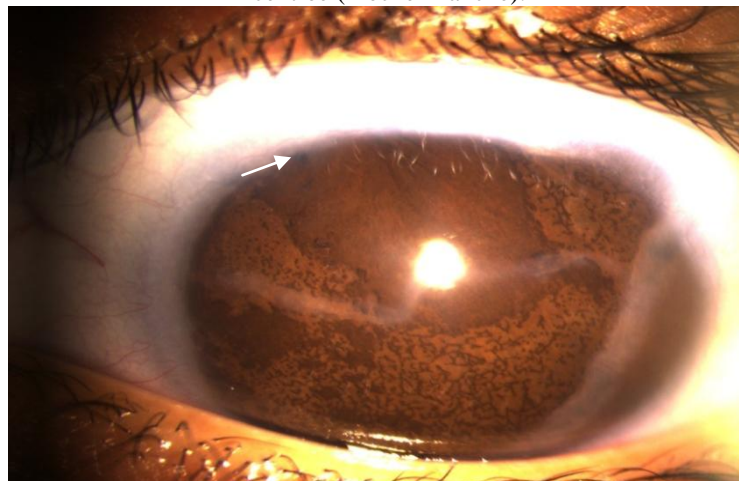
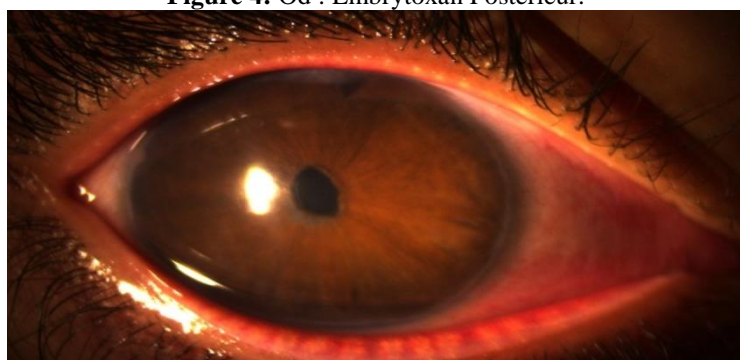


Figure 4: Od : Embryotoxan Postérieur.



Dr Bengarai Wifak"Les Kératopathies Dans Les Dysgénésies Du Segment Antérieur A Propos De 14 Cas.Keratopathy In Anterior Segment Dysgnesis About 14 Cases."IOSR Journal of Pharmacy and Biological Sciences (IOSR-JPBS) 13.2 (2018): 48-52.