

(Clinique Ophthalmologique de l'Université de Liège [Prof. R. Weekers].)

Glaucome congénital sans mégalocornée.

Étude clinique.

Par R. WEEKERS et M. WATILLON.

Le but de cette note est de décrire une forme rare et peu connue de glaucome congénital. Nous la situons, au préalable, dans la classification des hypertensions oculaires.

Les glaucomes sont *primitifs* ou *secondaires*. Dans l'un et l'autre cas, l'hypertension oculaire est due à une augmentation de la résistance à l'écoulement de l'humeur aqueuse décelable par la tonographie. Celle-ci résulte de modifications pathologiques au niveau des émonctoires du segment antérieur.

Dans les *glaucomes secondaires*, les lésions des émonctoires sont la conséquence d'une autre affection oculaire antérieure : uvéite, luxation du cristallin, thrombose de la veine centrale, rubeosis iridis, etc.

Dans les *glaucomes primitifs*, par contre, ces lésions surviennent sans cause apparente.

L'hypertension du *glaucome à angle ouvert* ou *glaucome chronique simple* est due à des lésions dégénératives du trabeculum scléral (*Teng, Paton et Katzin, 1954 et 1955*) auxquelles prédispose, dans un certain nombre de cas, un facteur génétique.

Dans le *glaucome à angle fermé* ou *glaucome congestif*, la crise hypertensive résulte de l'accolement de l'iris à la cornée, dans un angle irido-cornéen étroit.

L'accroissement de la résistance à l'écoulement de l'humeur aqueuse dans les *glaucomes congénitaux* est la conséquence de la persistance d'un tissu mésodermique obstruant les émonctoires du segment antérieur.

Dans le glaucome que nous nous proposons de décrire, l'angle irido-cornéen est rempli d'un tissu mésodermique anormal, identique à celui du buphtalmos, bien que, cependant, le diamètre cornéen ne soit pas augmenté et que l'hypertension ne survienne, en général, que vers la deuxième ou la troisième décade.

Matériel d'étude.

Depuis 1949, sans aucune exception, tous les cas de glaucome soignés à la Clinique ophtalmologique de l'Université de Liège sont soumis à un examen gonioscopique attentif. Depuis cette date, quatre cas seulement de glaucomes congénitaux sans mégalocornée ont été identifiés. L'affection est donc rare.

CAS N° 1. Th., Michel, 30 ans.

Aucun glaucome dans la famille.

Le patient se plaint, depuis 1953, d'un voile devant l'œil gauche, il n'a jamais vu d'anneaux colorés.

L'hypertension oculaire a été décelée et un enclavement de l'iris a été pratiqué à l'œil gauche.

Nous le voyons pour la première fois en janvier 1954.

Œil droit : La diamètre cornéen est normal (11 mm.). L'iris et la pupille sont normaux. L'angle irido-cornéen est largement ouvert mais son fond est rempli par un tissu mésodermique anormal constituant un feutrage dense, épais, affectant même en certains endroits, l'aspect de goniosynéchies (fig. 1). Sa portion déclive est, pour le surplus, surchargée de grains de pigment. La papille présente une excavation non marginale à l'intérieur de laquelle les vaisseaux sont rejetés du côté nasal.

La pression oculaire est de 35 mm. Hg¹.

L'acuité visuelle et le champ visuel ne montrent aucun déficit (fig. 2).

Œil gauche : Le diamètre cornéen est normal (11 mm.). La pupille est déformée par l'enclavement irien. L'angle irido-cornéen présente les mêmes caractéristiques que celles de l'œil droit. La papille est atrophique et profondément excavée. A leur émergence, les vaisseaux rétiniens sont rejetés du côté nasal. Malgré l'enclavement de l'iris, la tension oculaire est élevée ; elle oscille de 27 à 40 mm. Hg.

L'acuité visuelle est réduite à 2/10, le champ visuel présente des déficits glaucomateux (fig. 2).

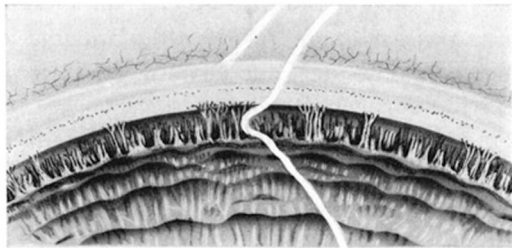


Fig. 1. Cas N° 1. Tissu mésodermique dans l'angle irido-cornéen (cf. texte).

¹ Toutes les mesures de tension oculaire sont faites au moyen d'un tonomètre de Schiøtz conforme aux normes américaines et sont calculées au moyen des tables 1954. (Valeurs normales de 10 à 22 mm. Hg, valeurs moyennes 14 à 18 mm. Hg.)

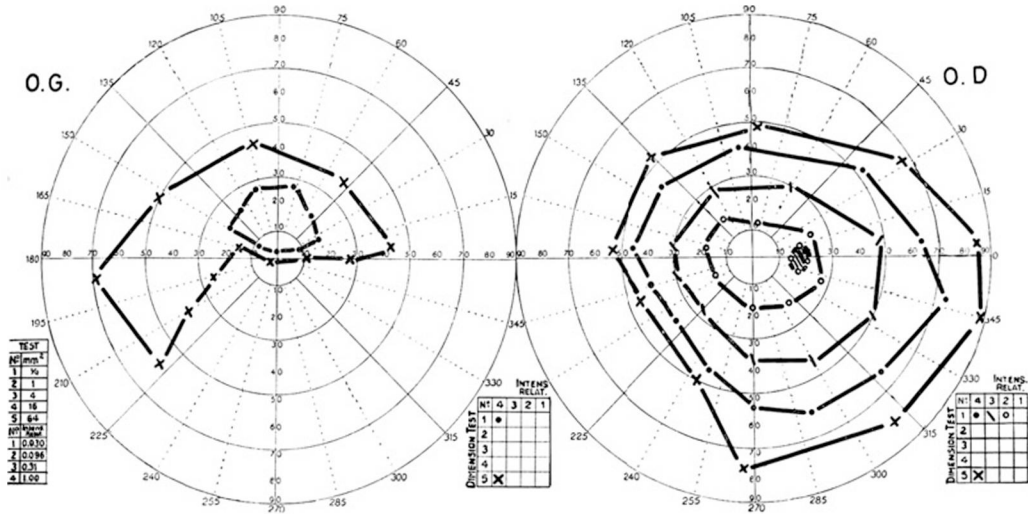


Fig. 2.

CAS N° 2. D., Albert, 35 ans.

Un frère du patient, âgé de 40 ans, a perdu la vue d'un œil. Il ne nous a pas été possible de l'examiner.

Le patient voit mal de l'œil gauche depuis une quinzaine d'années. Il se présente incidemment pour extraction d'un corps étranger cornéen.

Sa fille présente des anomalies congénitales de l'angle irido-cornéen (voir plus loin).

Œil droit : La cornée a un diamètre de 11 mm., elle est bien transparente mais présente, à la périphérie, sur 180°, une courte striation blanchâtre, finement vascularisée. L'iris et la pupille sont normaux. L'angle irido-cornéen montre la persistance d'un tissu mésodermique anormal dont les caractères sont analogues à ceux du cas précédent (fig. 1). La papille est atrophique et excavée.

La pression oculaire oscille entre 41 et 53 mm. Hg.

L'acuité visuelle est normale. Le champ visuel montre des déficits glaucomeux importants (fig. 3).

Œil gauche : Même examen objectif que celui de l'œil droit si ce n'est que les altérations de la papille sont plus accusées.

L'acuité visuelle est réduite à la numération des doigts à un mètre, les déficits du champ visuel sont extrêmement importants (fig. 3).

Nous avons eu l'occasion d'examiner la fille de ce patient. La comparaison des deux cas présente un intérêt considérable que nous soulignerons ultérieurement.

D., Jenny, 17 ans.

Œil droit : Le limbe cornéen présente les mêmes anomalies que celles décrites chez le père de cette jeune fille, les milieux transparents, le fond de l'œil sont normaux. L'angle irido-cornéen présente des anomalies congénitales

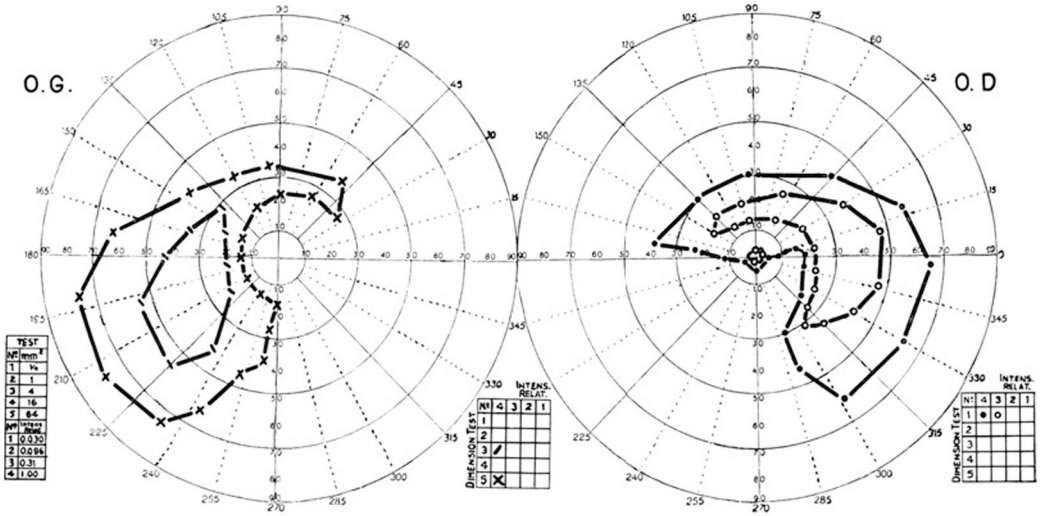


Fig. 3.

identiques à celles du père : densité et dimensions anormales du trabeculum irien. Celui-ci tapisse le fond de l'angle pour venir s'insérer en avant sur l'éperon scléral et même, pour certaines travées, sur le trabeculum scléral. Un point cependant différencie l'image gonioscopique du père et de la fille : l'absence totale, chez cette dernière, de tout dépôt de pigment dans les portions déclives.

Acuité visuelle et champ visuel : normaux.
Tension oculaire normale : 14 mm. Hg.
Résistance à l'écoulement normale : 3.56.

Œil gauche : Cet œil est en tous points identique au droit.
Tension oculaire normale : 18 à 20 mm. Hg.
Résistance à l'écoulement normale : 4.24.

CAS N° 3. V. de H., Annie, 25 ans.
Aucun glaucome dans la famille.

La malade voit des anneaux colorés autour des sources lumineuses depuis deux ans approximativement.

Œil droit : Le diamètre cornéen est normal (11 mm.). L'iris et la pupille sont normaux. L'angle irido-cornéen est largement ouvert mais son fond est caché par des tractus de tissu mésodermique allant de la racine de l'iris ou des crêtes iriennes au trabeculum scléral et à l'éperon scléral. La papille présente une légère pâleur temporale mais elle n'est pas excavée. A leur émergence, les vaisseaux rétinien présentent des sinuosités anormales dans leur trajet pré-papillaire.

La tension oculaire oscille entre 26 et 55 mm. Hg.
L'acuité visuelle et le champ visuel sont normaux.

Œil gauche : La cornée est normale (diamètre : 11 mm.). L'angle irido-

cornéen présente des anomalies identiques à celles de l'œil droit. La papille n'est pas excavée, les vaisseaux présentent les mêmes sinuosités que celles de l'œil droit.

La tension oculaire oscille entre 23 et 51 mm. Hg.

Les fonctions visuelles sont normales.

CAS N° 4. G., Adino, 23 ans.

Aucun glaucome dans la famille.

Le patient se plaint d'un gêne visuelle.

Œil droit : Le diamètre cornéen atteint la limite physiologique supérieure : 11,75 mm. L'iris et la pupille sont normaux. L'angle irido-cornéen présente des altérations plus accusées que celles des trois cas précédents. Un tissu irien d'aspect normal cache la bande ciliaire et s'insère sur l'éperon scléral, cette insertion est festonnée. En divers endroits, ce tissu irien est fenestré. Dans les orifices ainsi délimités, la bande ciliaire apparaît derrière un feutrage plus ou moins dense (fig. 4). La papille présente un léger rejet nasal des vaisseaux rétiniens.

La tension oculaire oscille entre 18 et 30 mm. Hg.

L'acuité visuelle est normale. Les déficits du champ visuel sont discrets.

Œil gauche : Les examens objectif et subjectif sont semblables à ceux de l'œil droit.

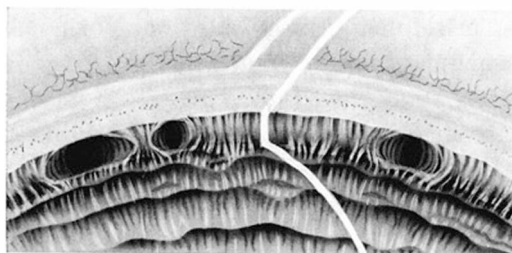


Fig. 4. Cas N° 4. Tissu mésodermique dans l'angle irido-cornéen (cf. texte).

Commentaires.

Les cas décrits dans ce travail constituent une entité clinique bien définie. La persistance d'un tissu mésodermique abondant dans l'angle irido-cornéen les apparente aux glaucomes congénitaux. L'absence de mégalocornée et les dimensions normales de la chambre antérieure les différencient du buphtalmos. La parfaite transparence cornéenne les distingue de l'embryotoxon postérieur (Axenfeld, 1920) et de la dysplasie marginale postérieure de la cornée (Streiff, 1949), affections qui se compliquent souvent d'hypertension.

Le moment d'apparition de l'hypertension, vers la deuxième ou la troisième décade, tendrait à les faire ranger parmi les glau-

comes « juvéniles ». Nous croyons comme *François, Deweer et Van den Berghe* (1951 et 1954) que cette dénomination doit être abandonnée. Elle inclut soit des glaucomes à angle ouvert survenant précocement, ce qui est souvent le cas lorsque le facteur héréditaire est accusé, soit des glaucomes congestifs typiques, soit, enfin, l'entité dont la description fait l'objet de cette note et qui, par ses caractères gonioscopiques, doit être rangée parmi les glaucomes congénitaux.

La tonographie que nous avons pratiquée chez trois de nos patients, montre que l'hypertension du glaucome congénital sans mégalocornée est due, comme dans le buphtalmos, à un accroissement de la résistance à l'écoulement de l'humeur aqueuse. De ce point de vue, les résultats de la gonioscopie et de la tonographie se complètent heureusement. La gonioscopie révèle la présence d'un tissu mésodermique anormal, la tonographie montre si ce tissu constitue un obstacle à l'écoulement de l'humeur aqueuse. Les deux méthodes sont utiles car il peut exister dans certains cas de mégalocornée et de dysplasie marginale de la cornée des anomalies de l'angle irido-cornéen qui ne troublent pas l'hydrodynamique de l'humeur aqueuse.

L'apparition tardive de l'hypertension oculaire pose un problème pathogénique difficile. Différentes hypothèses sont à envisager.

a) L'angle irido-cornéen tend à se rétrécir avec l'âge. L'hypertension n'est cependant pas due à l'accroissement de l'iris à la cornée puisque la gonioscopie montre que l'angle est largement ouvert au moment des points culminants de la courbe tensionnelle.

b) Les travaux de *Teng, Paton et Katzin* (1954 et 1955) révèlent l'apparition de lésions dégénératives dans le trabeculum scléral chez les sujets âgés. Ces lésions surviennent-elles plus précocement dans les cas décrits ? Rien ne permet de l'affirmer.

c) L'hypothèse la plus vraisemblable attribue l'élévation tardive de la résistance à une migration pigmentaire au départ du tissu mésodermique et à l'accumulation lentement progressive des produits de désintégration dans les émonctoires.

La comparaison du père (cas n° 2) et de la fille est de ce point de vue très suggestive. L'un et l'autre présentent des anomalies congénitales de l'angle irido-cornéen strictement identiques. Chez la fille, la gonioscopie ne révèle aucun dépôt pigmentaire dans les

portions déclives : la résistance à l'écoulement et la tension oculaire sont normales. Chez le père, les portions basses des angles des deux yeux sont encombrées de fragments pigmentés : l'hypertension est forte, les déficits fonctionnels sont très graves.

Un autre point mérite enfin un bref commentaire : les relations entre l'hypertension oculaire d'une part, la mégalocornée d'autre part. Une conception simpliste établit entre ces deux symptômes un rapport de cause à effet. L'hypertension distend le globe si elle survient précocement, elle ne modifie pas la cornée si elle apparaît tardivement. L'absence de mégalocornée dans les cas décrits paraît confirmer, à première vue, le bien fondé de cette conception. En fait, le problème est complexe : la mégalocornée peut exister chez plusieurs membres d'une même famille sans qu'aucun d'eux ne soit hypertendu. Il existe, pour le surplus, des buphtalmos typiques dont l'hypertension est tardive et chez qui l'accroissement du diamètre cornéen précède le dérèglement de l'ophtalmotonus. Les modifications du diamètre cornéen, d'une part, la persistance du tissu mésodermique dérégulant l'ophtalmotonus, d'autre part, sont des malformations indépendantes l'une de l'autre mais qui, souvent, coexistent. Il va de soi cependant qu'une hypertension accusée et persistante peut aggraver la distension de la paroi du globe aboutissant dans les cas extrêmes à la rupture de celui-ci.

Traitement.

Comme dans le buphtalmos, les traitements miotiques sont peu efficaces dans le glaucome congénital sans mégalocornée : la contraction du muscle ciliaire ne réduit pas suffisamment l'accroissement, souvent considérable, de la résistance à l'écoulement de l'humeur aqueuse créée par le tissu mésodermique.

Les sujets étant jeunes, les thérapeutiques réduisant le débit de l'humeur aqueuse sont peu indiquées, soit qu'elles ne puissent pas être prolongées pendant de très longues périodes (adrénaline-Diamox), soit que leurs effets soient transitoires à plus ou moins longue échéance (diathermie rétrociliaire).

Les résultats satisfaisants obtenus par la goniotomie dans le buphtalmos suggèrent de recourir à cette intervention dans le glaucome congénital sans mégalocornée. Nous ne l'avons cependant pas pratiquée pour deux raisons : a) les dimensions normales

de la chambre antérieure en rendent l'exécution difficile, b) les considérations pathogéniques énoncées précédemment tendent à faire admettre que l'accroissement de la résistance à l'écoulement est dû à des produits de désintégration du tissu mésodermique inaccessibles à la goniectomie.

L'iridencléisis, selon *L. Weekers* (1931), a normalisé la tension et a complètement enrayé l'évolution des déficits périmétriques dans les quatre yeux que nous avons opérés. Le cas n° 1 (œil gauche) qui était hypertendu malgré un premier enclavement pratiqué en dehors de la clinique, a subi une diathermie rétrociliaire, puis un second enclavement. Sa tension s'est abaissée mais ne s'est normalisée qu'avec un traitement miotique.

Résumé.

Description d'une forme rare de glaucome congénital caractérisée par la persistance d'un tissu mésodermique dans l'angle iridocornéen et par l'absence de mégalocornée. Ce glaucome est héréditaire.

L'hypertension oculaire survient tardivement, vers 20 ou 30 ans. La gonioscopie et l'étude du cas familial décrit dans ce travail suggèrent que l'augmentation tardive de la résistance qui en est la cause, résulte d'une accumulation dans les émonctoires de pigment provenant du tissu mésodermique.

L'iridencléisis est le traitement de choix.

Zusammenfassung.

Beschreibung einer seltenen Form von kongenitalem Glaukom, charakterisiert durch Persistenz von mesodermalem Gewebe im Kammerwinkel und Fehlen der Megalocornea. Dieses Glaukom ist erblich. Die Drucksteigerung entsteht langsam gegen das 20. bis 30. Lebensjahr. Die Gonioskopie und das Studium dieses familiären Falles lassen annehmen, daß die langsame Steigerung des Widerstandes auf einer Anhäufung von Pigment aus dem mesodermalen Gewebe in den Abflußöffnungen beruht. Die Iridencleisis ist die Behandlungsmethode der Wahl.

Summary.

A description is given of a rare form of congenital glaucoma, characterised by persistence of the mesodermal tissue in the iridocorneal angle and the lack of megalocornea. This glaucoma

is inherited. The increase in pressure occurs slowly towards the twentieth to thirtieth year. Gonioscopy and the study of this familiar case suggest that the slow increase in resistance depends on an accumulation of pigment from the mesoderma tissue in the excretory opening. Iridenceleisis is the mode of treatment to be chosen.

Bibliographie.

1. Axenfeld, Th.: Ber. Dtsch. Ophthal. Ges., Heidelberg 301, 1920. — 2. François, J., J. P. Deweer et J. van den Berghe: Annales d'Oculist. 184, 404, 1951. — 3. François, J.: Acta of the XVII Concilium Ophthalmologicum, 1954, Canada, U.S.A., vol. II, 1145. — 4. Streiff, E. B.: Ophthalmologica 118, 815, 1949. — 5. Teng, C. C., R. T. Paton et M. H. Katzin: Démonstration XVIIe Concilium Ophthalmologicum, 1954, New York, U.S.A.; Amer. J. of Ophth. 40, 619, 1955. — 6. Weekers, L.: Archives d'Opht. 48, 186, 1931.

Adresse des auteurs : Prof. Dr R. Weekers, Clinique Ophtalmologique Universitaire, Hôpital de Bavière, Liège (Belgique).

François, J., et G. Verriest: Ophthalmologica 133, 45, 1959

(Travail de la Clinique Ophtalmologique de l'Université de Gand
[Directeur : Prof. J. François].)

Une nouvelle instrumentation pour l'étude du champ visuel scotopique.

Par JULES FRANÇOIS et GUY VERRIEST (Gand).

Dans un travail antérieur (*François et Verriest, 1956*) nous avons résumé les avantages de la campimétrie scotopique, mais nous avons aussi fait ressortir les désavantages des tests de *Livingston*, que la plupart des auteurs et nous-mêmes avons utilisés jusqu'à présent. Comme les périmètres perfectionnés, permettant l'étude du champ visuel scotopique, ne paraissent pas réunir toutes les conditions d'échelle et de maniabilité indispensable à l'étude précise du scotome central à l'obscur (périmètre de Ferree-Rand, modifié par Sloan, périmètre de Harms, périmètre de Goldmann, modifié pour la périmétrie quantitative), nous avons fait construire une nouvelle instrumentation, dont voici les principales caractéristiques.