

(Clinique ophtalmologique [Professeur : R. Weekers] et Service de groupes sanguins et de transfusion [Professeur : P. Moureau] de l'Université de Liège.)

Contribution à l'étiologie du strabisme concomitant et de l'amblyopie par l'étude de jumeaux uni- et bivitellins.

Par R. WEEKERS, P. MOUREAU, J. HACOURT et A. ANDRÉ.

La coexistence d'une amétropie, d'un strabisme et d'une amblyopie est si fréquente que l'hypothèse d'une simple coïncidence doit être exclue, mais la nature des liens qui unissent le trouble de réfraction, la déviation du globe et l'altération des fonctions visuelles n'est pas parfaitement connue et mérite de nouvelles recherches.

Le but de ce travail est de préciser l'importance relative de l'hérédité et des amétropies dans la genèse du strabisme et de l'amblyopie.

Les familles dont plusieurs membres sont strabiques et amblyopes sont nombreuses. Cette constatation tendrait à faire attribuer aux lésions génétiques un rôle prépondérant. Cependant les lois de l'hérédité du strabisme et de l'amblyopie sont encore mal définies. L'étude de jumeaux univitellins strabiques contribue à l'étude de ce problème (*Granström*, 1936 ; *Law*, 1935 ; *Malbran*, 1949 ; *Onfray*, 1939 ; *Sorsby*, 1951 ; *Wardenburg*, 1954). A de très rares exceptions près, ces jumeaux possèdent les mêmes caractères héréditaires. Ils présentent simultanément l'un et l'autre, les mêmes affections génétiques. Par contre, les affections présentées par un jumeau univitellin seulement et qui épargnent le second, ne peuvent être attribuées à une lésion du gène. Cette règle a une valeur presque absolue et les paires de jumeaux univitellins génétiquement dissemblables sont tout à fait exceptionnelles (*Balavoine*, 1954 ; *Von Verschuer*, 1954, et paire III de ce travail).

Les jumeaux bivitellins, par contre, ont des caractères héréditaires différents et, en règle générale, ne se ressemblent pas plus que les membres d'une même fratrie.

Méthodes d'examen.

Notre étude suppose l'emploi de critères très sûrs pour distinguer les jumeaux uni et bivitellins. Nous en avons utilisé trois : a) les membranes placentaires, b) les caractères de ressemblance, c) les groupes sanguins.

a) En règle générale, la description des membranes placentaires ne peut être obtenue que si l'accouchement a eu lieu dans une maternité bien organisée. L'expérience montre que l'absence totale de documents utilisables est la règle si l'accouchement a eu lieu à domicile.

b) Dans chaque cas, nous avons étudié les caractères de ressemblance classiquement décrits : couleur et texture des cheveux, couleur de l'iris, forme du lobe de l'oreille, étendue de la rougeur des pommettes, denture, taille, poids, envergure, etc. En cas d'identité absolue sur tous ces points, il s'agit presque certainement de jumeaux univitellins mais en cas de ressemblance plus ou moins accusée, le doute peut persister.

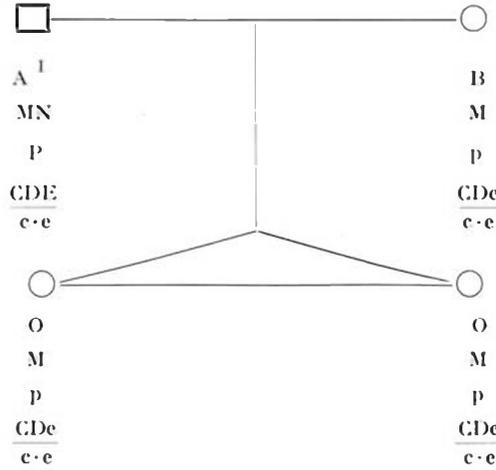
c) C'est la raison pour laquelle nous avons déterminé chez les jumeaux et leurs parents, les groupes et facteurs sanguins O, A, B, AB, A¹, A² ; M, N, MN ; C, D, E, c ; P et p en utilisant les sérums anti-A, anti-B, anti-AB, anti-A¹, anti-M, anti-N, anti-D, anti-C, anti-E, anti-c, anti-P.

La probabilité de l'univitellinité d'une paire de jumeaux a été calculée selon *Race et Sanger (1954)* qui utilisent la méthode leur suggérée par le Professeur *Penrose*. Cette méthode est basée sur différentes données statistiques : a) la fréquence relative de jumeaux uni et bivitellins est de 0,30 et 0,70, b) les coefficients de fréquence relative pour les systèmes AB0, MN, Pp, Rh $\frac{CDE}{cde}$ sont calculés d'après les groupes des parents et en application des lois de Mendel.

On verra ci-après un exemple d'application de ces formules à la famille B...

Les différentes chances se présentent comme suit pour l'exemple que nous avons choisi :

Chance d'avoir des jumeaux bivitellins	0.70
Chance d'avoir des jumeaux bivitellins de même sexe	0.50
Chance d'avoir des jumeaux bivitellins de même groupe pour le système AB0	0.25
Chance d'avoir des jumeaux bivitellins de même groupe pour le système MN	0.50
Chance d'avoir des jumeaux bivitellins de même groupe pour le système Pp	0.50
Chance d'avoir des jumeaux bivitellins de même groupe pour le système Rh	0.25
	$\left(\frac{CDE}{cde}\right)$



On a donc : $0,70 \times 0,50 \times 0,25 \times 0,50 \times 0,50 \times 0,25 = 0,00546875$.

D'autre part,

- Chance d'avoir des jumeaux univitellins 0,30
- Chance d'avoir des jumeaux univitellins de même sexe I
- Chance d'avoir des jumeaux univitellins de même groupe pour le système AB0 I
- Chance d'avoir des jumeaux univitellins de même groupe pour le système MN I
- Chance d'avoir des jumeaux univitellins de même groupe pour le système Pp I
- Chance d'avoir des jumeaux univitellins de même groupe pour le système Rh I

$$\left(\frac{CDE}{cde} \right)$$

ceci donne : $0,30 \times I \times I \times I \times I \times I = 0,30$.

d'où l'on tire que la probabilité pour ces jumeaux d'être univitellins est de

$$\frac{0,30}{0,30 + 0,00546875} \text{ soit } 0,9821,$$

la probabilité pour ces mêmes jumeaux d'être bivitellins est de

$$\frac{0,00546875}{0,30 + 0,00546875} \text{ soit } 0,01790.$$

Il y a donc 982,1 chances pour 1.000 que ces enfants soient univitellins et 17,9 chances pour 1.000 qu'ils soient bivitellins.

Sans exception, l'étude de ces différents critères a donné des résultats concordants et a permis de distinguer, dans tous les cas, de façon certaine, les jumeaux univitellins des jumeaux bivitellins. En aucun cas, nous n'avons dû recourir aux homogreffes cutanées qui constituent, comme l'étude des groupes sanguins, un test d'une très grande valeur. Ces greffes ont été utilisées par A. Franceschetti,

F. Bamatter et D. Klein (1948), puis par *McIndre et Franceschetti* (cité par *Balavoine, 1954*) dans un cas médico-légal dont le retentissement a été considérable.

Il va de soi que les jumeaux de sexe différent qui sont toujours bivitellins n'ont pas été soumis à ces différents tests et ont été classés d'office.

Les examens ophtalmologiques ont été pratiqués selon les méthodes habituelles.

La réfraction a été mesurée après instillations d'atropine répétées pendant plusieurs jours. La vision binoculaire et l'angle du strabisme ont été mesurés au synoptophore. Les hétérophories ont été recherchées dans la vision au loin, avec la baguette de Maddox et dans la vision rapprochée, avec l'écran de Maddox.

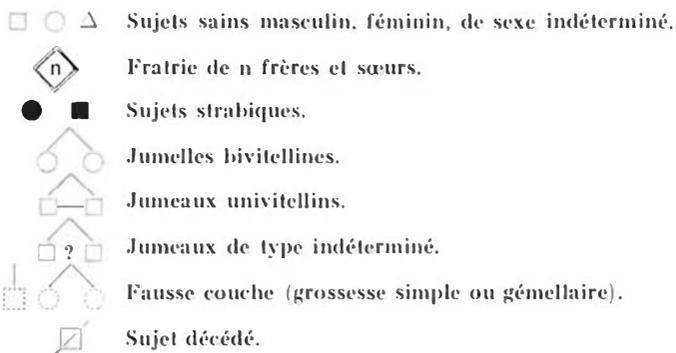
Les acuités visuelles ont été patiemment déterminées au service d'Orthoptique lorsque l'âge de l'enfant le permettait.

Matériel d'étude.

Nos recherches portent sur 7 paires de jumeaux univitellins et 8 paires de jumeaux bivitellins.

Conventionnellement, nous désignerons par des chiffres romains et arabes les jumeaux univitellins (par ex. : I, 1 et 2 ; IV, 1 et 2) et par des lettres majuscules et minuscules, les jumeaux bivitellins (par ex. : A, a et b ; D, a et b).

Les signes conventionnels suivants ont été utilisés dans les arbres généalogiques :



Jumeaux univitellins.

Paire I, 1 et 2 ; Christiane et Danièle, 9 ans.

Antécédents héréditaires (figure 1).

Antécédents personnels.

Accouchement eutocique, à terme.

Membranes placentaires : grossesse univitelline.

Ressemblance très accusée (figure 2).

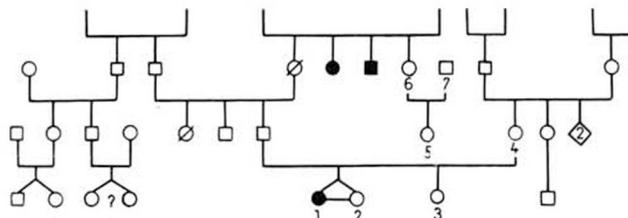


Fig. 1. 1 et 2 : voir tableau 1. 3 : en rectitude. 4 : O.O. : - 4 d. sph. = - 1 d. cyl. 180° 10/10. Exophorie de 10 d. de loin et de 2 d. de près. 5 : O. D. : + 4 d. sph. = + 1 d. cyl. 90° 4/10. O. G. : + 2 d. sph. = + 2 d. cyl. 90° 10/10. Orthophorie. 6 : O.O. : + 1,50 d. sph. = + 1,5 d. cyl. 90° 10/10. Orthophorie. 7 : O. D. : + 2 d. sph. = + 1 d. cyl. 90° 10/10. O. G. : + 1 d. sph. = + 1 d. cyl. 90° 10/10. Orthophorie.



Fig. 2. A gauche : I₁, après correction chirurgicale du strabisme. A droite : I₂, orthophorie.

Groupes sanguins : I₁ : 0 anti A anti B MN $\frac{CDe}{c e}$ P
 I₂ : 0 anti A anti B MN $\frac{CDe}{c e}$ P
 Sœur : 0 anti A anti B M $\frac{CDe}{c e}$ P
 Mère : 0 anti A anti B MN $\frac{CDe}{c e}$ P
 Père : B anti A M $\frac{CDe}{c e}$ P

L'étude des groupes sanguins donne une probabilité de 93,2 % en faveur de l'univittellinité.

I₁ louche depuis l'âge de 3 ans.

I₂ ne louche pas.

Paire II, 1 et 2 ; Annie et Adrienne, 8 ans et demi.

Antécédents héréditaires (figure 3).

Antécédents personnels.

Accouchement eutocique, à terme.

Etat des membranes non connu.

Ressemblance parfaite (figure 4).

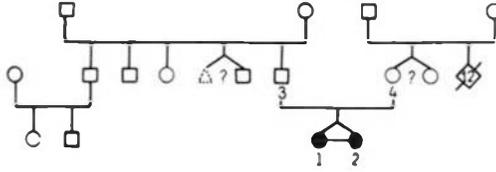


Fig. 3. *II*, 1 et 2 : voir tableau I. 3 : OO : + 1 d. sph. = + 0,75 d. cyl. 90° 10/10. Esophorie de 7 d. de loin et de 4 d. de près. 4 : OO : + 0,50 d. sph. = + 0,50 d. cyl. 90° 10/10. Exophorie de 2 d. de loin et de 3 d. de près.



Fig. 4. A gauche : *II*₁, strabisme œil gauche + 20°. A droite : *II*₂, strabisme œil gauche + 12°.

Groupes sanguins : *II*₁ : 0 anti A anti B M $\frac{CDe}{c e}$ P

*II*₂ : 0 anti A anti B M $\frac{CDe}{c e}$ P

Mère : A¹ anti B MN $\frac{CDe}{c e}$ P

Père : A¹ anti B M $\frac{CDe}{c e}$ P

L'étude des groupes sanguins apporte une probabilité de 96,5 % en faveur de l'univitelinité.

Rougeole et varicelle simultanément chez les deux enfants. Toutes deux portent des lunettes depuis l'âge de cinq ans.

La jumelle *II*₁ louche depuis la naissance.

La jumelle *II*₂ a commencé à loucher à l'âge de 2 ans et demi (tableau I, page 224).

Paire III, 1 et 2 ; Rita et Maria, 3 ans et demi.

Antécédents héréditaires (figure 5).

Antécédents personnels.

Accouchement eutocique, à terme.

Membranes placentaires : grossesse monochoriale, biamniotique.

Ressemblance très marquée au point de vue physique (figure 6), mais grande dissemblance au point de vue réfraction oculaire (tableau I).

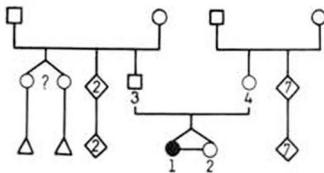


Fig. 5. *III*, 1 et 2 : voir tableau I. 3 : OO : + 0,50 d. cyl. 90° 10/10. Orthophorie. 4 : O. D. : + 1,75 d. cyl. 100° 9/10. O. G. : + 1,50 d. cyl. 85° 10/10. Esophorie de 6 d. de loin et de 2 d. de près.



Fig. 6. A gauche : III₂, orthophorie. A droite : III₁, strabisme alternant + 40°.

Groupes sanguins : III₁ : B anti A M $\frac{CDE}{c e} P$
 III₂ : B anti A M $\frac{CDE}{c e} P$
 Mère : B anti A M $\frac{CDe}{c e} P$
 Père : 0 anti A anti B M $\frac{CDE}{c} P$

L'étude des groupes sanguins donne une probabilité de 87.2 % en faveur de l'univitellinité.

Pas de maladie infectieuse.

Strabisme remarqué dès les premiers mois de la vie chez III₁, fortement myope aux deux yeux. Pas de strabisme chez III₂, anisométropie. Il s'agit donc de jumelles univitellines certaines, présentant une discordance au point de vue réfraction oculaire (tableau I).

Paire IV, 1 et 2 ; Nicole et Annie, 4 ans.

Antécédents héréditaires (figure 7).

Antécédents personnels.

Accouchement eutocique, à terme. Pas de forceps.

Membranes : pas de renseignement certain (grossesse univitelline probable).

Ressemblance très accusée (figure 8).

Fig. 7. IV, 1 et 2 : voir tableau I. 3 : O. D. : + 2 d. sph. = + 1 d. cyl. 90° 10/10. O. G. : + 6 d. sph. = + 1 d. cyl. 90° 1/20. Strabisme convergent gauche + 25°, pas de vision binoculaire. 4 : O. O. : + 0.75 d. cyl. 90° 10/10. Esophorie de 1 d. de loin. Exophorie de 1 d. de près. 5 : O. O. : + 1 d. cyl. 90° 4/10 (cataracte sénile). Esophorie de 1 d. de loin. Exophorie de 4 d. de près.

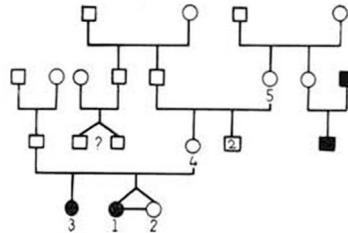


Fig. 8. A gauche : IV₁, strabisme alternant + 40°. A droite : IV₂, orthophorie.

Groupes sanguins :	IV ₁ :	A ¹ anti B	MN	$\frac{CDe}{c e}$	P
	IV ₂ :	A ¹ anti B	MN	$\frac{CDe}{c e}$	P
	Sœur :	A ¹ anti B	MN	$\frac{CDe}{c e}$	P
	Père :	A ¹ anti B	N	$\frac{CDe}{cde}$	P
	Mère :	A ¹ anti B	MN	$\frac{CDe}{c e}$	P
	Gd-père maternel :	A	anti B	MN	$\frac{D e}{c e}$ p
	Gd-mère maternelle :	A ¹ anti B	MN	$\frac{CDe}{c e}$	P
	Gd-père paternel :	0	anti A	anti B	MN $\frac{CDe}{c e}$ P
	Gd-mère paternelle :	A ¹ anti B	MN	$\frac{cde}{cde}$	p

L'étude des groupes sanguins donne une probabilité de 81,9% en faveur de l'univitelinité.

Stomatite et coqueluche simultanément chez les deux jumelles. En outre, la jumelle IV₁ a fait de l'apnée et de la cyanose le lendemain de la naissance. Elle a marché et parlé plus tard que sa sœur jumelle et a présenté à l'âge de 4 ans, des convulsions ayant nécessité l'hospitalisation. Elle présente un strabisme depuis la naissance, tandis que la jumelle IV₂ ne louche pas (tableau I).

Paire V, 1 et 2 ; Annette et Monique, 8 ans.

Antécédents héréditaires (figure 9).

Antécédents personnels.

Accouchement eutocique, à terme.

Pas de renseignement concernant les membranes placentaires.

Ressemblance marquée (figure 10).

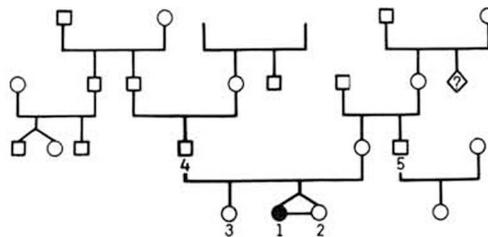


Fig. 9. V, 1 et 2 : voir tableau I. 3 : orthophorie. 4 : OO : + 1 d. cyl. 90° 10/10. Esophorie de 3 d. de loin. Orthophorie de près. 5 : O. D. : - 2 d. sph. = - 1,5 d. cyl. 20° 10/10 O. G. : - 1 d. cyl. 165° 10/10.

Fig. 10. A gauche : V₁, strabisme œil droit + 40°. A droite : V₂, ésoptorie de 10 dioptries.



Groupes sanguins :	V ₁ :	A ¹ anti B M	CDe
			c e
	V ₂ :	A ¹ anti B M	CDe
			c e
	Sœur :	A ¹ anti B M	cde
			ede
	Mère :	0 anti A anti B M	cde
			cde
	Père :	A ¹ anti B MN	CDe
			cde

L'étude des groupes sanguins apporte une probabilité de 87,2 % en faveur de l'univitelinité.

Rougeole et varicelle simultanément chez les deux jumelles. A l'âge de 15 mois, la jumelle V₁ a fait une encéphalite dégénérative ayant laissé comme séquelle une parésie des membres gauches. Elle n'a marché qu'à l'âge de 3 ans. Un examen oculaire pratiqué dans notre policlinique montre que la jumelle V₁ a commencé à loucher à l'âge de 6 mois, donc avant son encéphalite. Elle garde comme séquelle oculaire de cette encéphalite une atrophie optique bilatérale qui réduit l'acuité visuelle.

La jumelle V₂ ne louche pas (tableau I).

Paire VI, 1 et 2 ; Henri et Jean-Claude, 11 ans.

Antécédents héréditaires (figure 11).

Antécédents personnels.

Accouchement à terme. Pas de forceps.

Etat des membranes non connu.

Ressemblance assez marquée (figure 12).

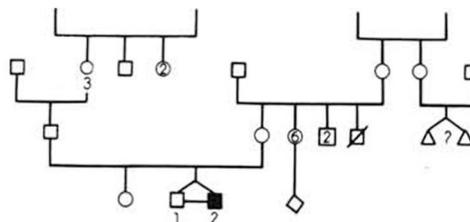


Fig. 11. VI, 1 et 2 : voir tableau I. 3 : O. D. : + 1 d. sph. = + 0,75 d. cyl. 90° 10/10. O. G. : + 1 d. sph. = + 0,25 d. cyl. 90° 10/10. Orthophorie.



Fig. 12. A gauche : VI₂, strabisme intermittent œil droit + 8°. A droite : VI₁, ésochorie de 10 dioptries.

Groupes sanguins : VI₁ : A¹ anti B MN $\frac{CDe}{C e} p$
 VI₂ : A¹ anti B MN $\frac{CDe}{C e} p$
 Sœur : A¹ anti B MN $\frac{CDe}{C e} p$
 Mère : A¹ anti B MN $\frac{CDe}{C e} p$
 Père : A¹ anti B MN $\frac{CDe}{C e} p$

L'étude des groupes sanguins apporte une probabilité de 63,1 % en faveur de l'univitelinité.

Pas de maladie à signaler.

Portent tous deux des lunettes depuis l'âge de 8 ans. Le strabisme a été remarqué pour la première fois à l'âge de 10 ans chez le jumeau VI₁.

Le jumeau VI₂ a une ésochorie bien compensée (tableau I).

Paire VII, 1 et 2 ; Liliane et Alberte, 2 ans et demi.

Antécédents héréditaires (figure 13).

Antécédents personnels.

Accouchement physiologique, à terme.

Membranes : grossesse monochoriale, biamniotique.

Ressemblance très marquée (figure 14).

Groupes sanguins : VII₁ : 0 anti A anti B Rh⁺

VII₂ : 0 anti A anti B Rh⁺

Nous n'avons pas pu pousser plus loin la détermination des groupes sanguins, pour des raisons indépendantes de notre volonté.

La jumelle VII₁ a eu les oreillons à l'âge de 1 an et demi.

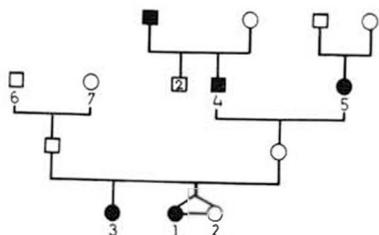


Fig. 13. VII, 1 et 2 : voir tableau I. 3 : O. D. : + 5 d. sph. = + 1,5 d. cyl. 90°. O. G. : + 4 d. sph. = + 1,5 d. cyl. 90°. Strabisme convergent gauche + 40°. 4 : Strabisme convergent avec amblyopie. 5 : O. D. : + 1,25 d. cyl. 120° 10/10. O. G. : + 1 d. sph. = + 1 d. cyl. 90° 1'20. Strabisme convergent gauche + 5°. 6 : O. G. : + 0,25 cyl. 90° 10/10. Ésochorie de 4 d. de loin. Orthophorie de près. 7 : O. G. : + 3 d. sph. = + 2 d. cyl. 90° 8/10. Orthophorie de loin. Ésochorie de 12 d. de près.



Fig. 14. A gauche : VII₁, strabisme + 15°. A droite : VII₂, orthophorie.

VII₁ a présenté une méningite tuberculeuse à l'âge de 2 ans, ainsi que VII₂ deux mois plus tard. Elles sont soignées depuis 6 mois au service de Pédiatrie par streptomycine, P.A.S. et Rimifon.

Au cours de son hospitalisation, VII₁ a développé un strabisme convergent d'abord intermittent, puis constant, sans parésie oculaire.

VII₂ ne louche pas (tableau I).

Jumeaux bivitelins.

Paire A, a et b ; Yvette et Yves, 8 ans.

Antécédents héréditaires (figure 15).

Antécédents personnels.

Accouchement à terme.

Ces jumeaux étant de sexe différent, il s'agit d'une grossesse biviteline. Pas de maladie infantile.

La jumelle Aa a commencé à loucher vers l'âge de 3 ans.

Le jumeau Ab ne louche pas (tableau II).

Paire B, a et b ; Marie-Claire et Yvan, 7 ans et demi.

Antécédents héréditaires (figure 16).

Antécédents personnels.

Ces jumeaux étant de sexe différent, il s'agit d'une grossesse biviteline.

Accouchement prématuré à 8 mois. Après la naissance, les enfants ont été élevés un mois dans un service de pédiatrie.

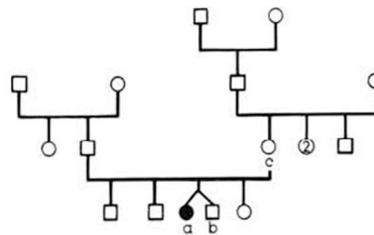


Fig. 15. A, a et b : voir tableau II. c : O. D. : + 0,5 d. sph. = + 1,25 d. cyl. 100° 10/10. O. G. : + 0,5 d. sph. = + 1,25 d. cyl. 85° 10/10. Orthophorie.

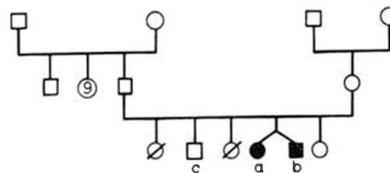


Fig. 16. B, a et b : voir tableau II. c (9 ans) : O.O. : + 1,25 d. cyl. 90° 10/10. Orthophorie, bonne vision binoculaire.

On relève chez les deux jumeaux, une otite, une rougeole, une varicelle et une amygdalectomie.

La jumelle Ba louche depuis l'âge de 3 ans.

Le jumeau Bb a commencé à loucher vers l'âge de 2 ans et demi (tabl. II).

Parmi les frères et sœurs de cette famille de 6 enfants, 2 sont morts en bas âge, l'un à la naissance (forceps), l'autre de convulsions à l'âge d'un mois.

Paire C, a et b ; Jacqueline et Jacques, 4 ans et demi.

Antécédents héréditaires (figure 17).

Antécédents personnels.

Ces jumeaux étant de sexe différent, il s'agit d'une grossesse bivitelline. Accouchement à terme, par version pour la jumelle Ca.

Ca a eu une otite à l'âge d'un an et a commencé à loucher à ce moment.

Cb a louché dès l'âge de 3 mois, de façon intermittente, puis continue (tableau II, page 225).

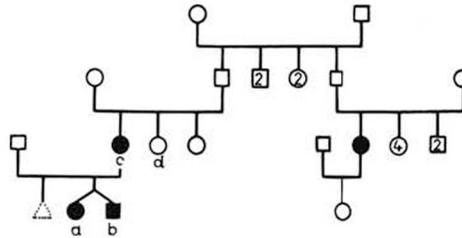


Fig. 17. C, a et b : voir tableau II. c : OO : + 1 d, sph. = + 1 d, cyl. 90° 10/10. Actuellement, strabisme convergent + 5°. Ce strabisme a été plus accusé dans l'enfance. Vision binoculaire précaire. d : Orthophorie de loin et de près.

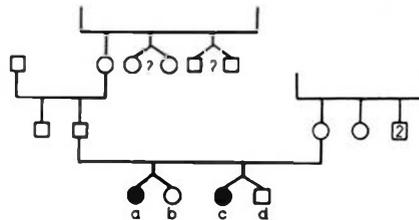


Fig. 18. D, a et b : voir tableau II. Jumeau c : strabisme convergent gauche. Jumeau d : en rectitude.

Paire D, a et b ; Annie et Cathy, 20 mois.

Antécédents héréditaires (figure 18).

Antécédents personnels.

Accouchement à terme, par forceps pour la jumelle Da, par version pour la jumelle Db.

Examen des membranes placentaires : grossesse bivitelline.

Aspect physique dissemblable.

A l'âge d'un an, elles ont eu toutes deux la coqueluche.

Le strabisme a été remarqué à l'âge de 13 mois chez la jumelle Da.

La jumelle Db ne louche pas.

Ces jumelles ont un frère et une sœur, jumeaux bivitellins également, âgés de 2 mois, dont l'un présente, semble-t-il, un strabisme débutant.

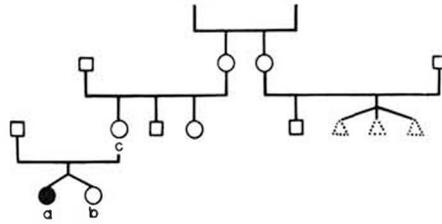


Fig. 19. E, a et b : voir tableau II. c : OO : + 0,5 d. sph. = + 1,25 d. cyl. 90° 10/10. Orthophorie de loin. Exophorie de 1 d. de près.

Paire E, a et b ; Josiane et Janine, 12 ans.

Antécédents héréditaires (figure 19).

Antécédents personnels.

Accouchement prématuré à 7 mois et demi. — Version pour la jumelle Ea.

Etat des membranes non connu.

Ressemblance peu accusée.

Groupes sanguins : Ea : 0 anti A anti B MN $\frac{cde}{cde}$

Eb : A² anti B MN $\frac{CDe}{cde}$

Mère : A² anti B MN $\frac{CDE}{cde}$

Père : 0 anti A anti B MN $\frac{CDe}{cde}$

Les sangs des jumelles différant par les groupes et facteurs suivants : 0 et A² — cde et CDe, il s'agit de jumelles divitellines.

Après la naissance, toutes deux ont présenté un ictere qui a duré 6 semaines. Elles ont eu les mêmes maladies d'enfance. Elles ont séjourné quelques années au Congo où la jumelle Ea a contracté la malaria.

Ea présente un strabisme qui n'avait pas été remarqué par la famille. Eb ne louche pas.

Paire F, a et b ; Joseph et Charles, 12 ans.

Antécédents héréditaires (figure 20).

Antécédents personnels.

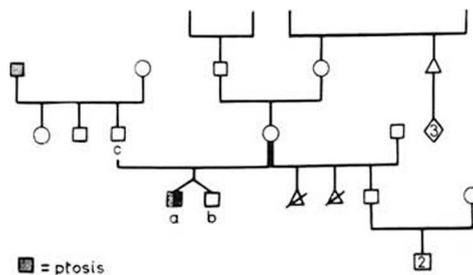


Fig. 20. F, a et b : voir tableau II. c : O. D. : — 1,5 d. sph. = — 0,5 d. cyl. 90° 10/10. O. G. : — 2 d. sph. = — 0,5 d. cyl. 90° 10/10. Pas de déviation.

Accouchement à terme.

Membranes : grossesse bivitelline, bianniotique.

L'aspect physique et le caractère sont différents.

Groupes sanguins : Fa : A¹ anti B MN $\frac{CDe}{c}$ P

Fb : A¹ anti B MN $\frac{CDE}{c}$ P

Mère : 0 anti A anti B N $\frac{CDE}{c}$ P

Père : A² anti B M $\frac{CDe}{c e}$ p

Il existe entre les sangs de ces jumeaux une différence portant sur les facteurs CDe et CDE. Il s'agit donc de jumeaux bivitellins.

Pas de maladie infectieuse à signaler.

Le jumeau Fa a commencé à loucher vers l'âge de deux ans et demi. Il présente en outre, comme son grand-père paternel, un ptosis congénital de la paupière supérieure gauche et un larmolement chronique de l'œil gauche.

Le jumeau Fb ne louche pas.

Paire G, a et b ; Claude et Francis, 9 ans.

Antécédents héréditaires (figure 21).

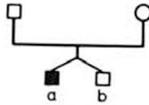


Fig. 21. G, a et b : voir tableau II.

Antécédents personnels.

Accouchement à terme, avec version pour le jumeau Ga.

Etat des membranes non connu.

Très dissemblables tant par l'aspect physique que par le caractère.

Groupes sanguins : Ga : A¹ anti B MN $\frac{CDe}{c c}$ P

Gb : 0 anti A anti B M $\frac{CDe}{C e}$ p

Mère : A¹ anti B MN $\frac{CDe}{c e}$ p

Père : 0 anti A anti B MN $\frac{CDe}{C e}$ P

Il s'agit de jumeaux bivitellins puisque l'étude des sangs montre chez ces jumeaux des différences portant sur les groupes et facteurs suivants : A¹ et 0 — MN et M — P et p — $\frac{CDe}{c e}$ et $\frac{CDe}{C e}$

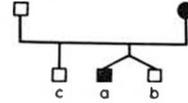
Le jumeau Ga est en traitement pour une scoliose. Le strabisme a été remarqué chez lui vers l'âge de 3 ans. Il n'a jamais porté de lunettes avant l'âge de 8 ans et demi.

Le jumeau Gb ne louche pas.

Paire H, a et b ; Serge et Michel, 6 ans.

Antécédents héréditaires (figure 22).

Fig. 22. H, a et b : voir tableau H. c (9 ans) : OO : + 2 d. sph. = + 1 d. cyl. 90° 10/10. Esophorie de 3 d. de loin et de près. Bonne vision binoculaire.



Antécédents personnels.

Accouchement prématuré à 8 mois (2 sommets).

Membranes : grossesse bivitelline.

Il existe de grandes différences au point de vue physique entre ces deux jumeaux et plus encore au point de vue du développement psycho-moteur et du caractère.

Groupes sanguins : Ha : A¹ anti B MN $\frac{CDE}{c}$ P

Hb : 0 anti A anti B M $\frac{CDe}{C e}$ p

Frère : A¹ anti B M $\frac{CDE}{c}$ P

La comparaison des sangs de ces jumeaux prouve qu'il s'agit de jumeaux bivitellins, puisqu'ils diffèrent par les groupes A¹ et 0 et les facteurs MN et M — $\frac{CDE}{c}$ et $\frac{CDe}{C e}$ — P et p.

Le jumeau Ha fait de l'impétigo depuis la naissance. Il a commencé à toucher avant l'âge de 4 ans.

Le jumeau Hb ne louche pas (tableau II).

Les tableaux I et II résument nos observations en ce qui concerne la réfraction, le strabisme, l'amblyopie et le degré de vision binoculaire.

Commentaires.

Nous étudierons successivement a) *la réfraction*, b) *le strabisme*, c) *l'amblyopie*, d) *le degré de vision binoculaire*.

a) *La réfraction.*

Le Tableau I montre, conformément aux observations antérieures de Law (1935), que la réfraction des jumeaux univitellins est presque toujours strictement identique chez les deux sujets dans les limites des erreurs de mesure.

Une seule paire univitelline (III; 1, 2) n'obéit pas à cette règle :

O. D. : III.1 : — 13 d. sph. = — 3,5 d. cyl. 75° ;

III.2 : — 8 d. sph. = — 3 d. cyl. 90° ;

O. G. : III.1 : — 13 d. sph. = — 3 d. cyl. 90° ;

III.2 : — 2 d. cyl. 90°.

TABLEAU I.
Réfraction, strabisme, amblyopie et vision binoculaire chez 7 paires de jumeaux univitellins.

Paires			Réfraction				Déviation	Acuité visuelle avec correction		Vision binoculaire		
	O. D.		O. D.	O. G.		O. D.		O. G.	P.M.S.	F.	V.S.	
I	1	+ 3 d. sph. = + 2 d. cyl. 90°	+ 2,5 d. sph. = + 1 d. cyl. 90°	+ 1 d. sph. = + 1 d. cyl. 90°	+ 2,5 d. sph. = + 1 d. cyl. 90°	Strab. O. D. + 45°	9/10	10/10	—	—	—	
	2	+ 2 d. sph. = + 1 d. cyl. 90°	+ 1,5 d. sph. = + 1 d. cyl. 90°	+ 1 d. sph. = + 1 d. cyl. 90°	+ 1,5 d. sph. = + 1 d. cyl. 90°	Orthophorie	10/10	10/10	+	+	+	
II	1	+ 6 d. sph. = + 1 d. cyl. 90°	+ 7 d. sph. = + 1,25 d. cyl. 95°	+ 1,25 d. sph. = + 0,25 d. cyl. 95°	+ 7 d. sph. = + 1,25 d. cyl. 95°	Strab. O. G. + 20°	10/10	2/10	—	—	—	
	2	+ 6 d. sph. = + 0,5 d. cyl. 90°	+ 7 d. sph. = + 0,25 d. cyl. 90°	+ 0,25 d. sph. = + 0,25 d. cyl. 90°	+ 7 d. sph. = + 0,25 d. cyl. 90°	Strab. O. G. + 12°	10/10	4/10	+	+	+	
III	1	— 13 d. sph. = — 3,5 d. cyl. 75°	— 13 d. sph. = — 3 d. cyl. 90°	— 3 d. sph. = — 3 d. cyl. 90°	— 13 d. sph. = — 3 d. cyl. 90°	Strab. alt. + 40°	?	?	—	—	—	
	2	— 8 d. sph. = — 3 d. cyl. 90°	— 8 d. sph. = — 3 d. cyl. 90°	— 2 d. sph. = — 2 d. cyl. 90°	— 8 d. sph. = — 3 d. cyl. 90°	Orthophorie	?	?	+	+	+	
IV	1	+ 2,5 d. sph. = + 1,25 d. cyl. 90°	+ 2,5 d. sph. = + 1 d. cyl. 100°	+ 1 d. sph. = + 1 d. cyl. 100°	+ 2,5 d. sph. = + 1 d. cyl. 100°	Strab. alt. + 40°	8/10?	8/10?	—	—	—	
	2	+ 2 d. sph. = + 1 d. cyl. 90°	+ 2 d. sph. = + 1 d. cyl. 90°	+ 1 d. sph. = + 1 d. cyl. 90°	+ 2 d. sph. = + 1 d. cyl. 90°	Orthophorie	10/10	10/10	+	+	+	
V	1	+ 2 d. sph. = + 1,5 d. cyl. 90°	+ 2 d. sph. = + 1,5 d. cyl. 90°	+ 1,5 d. sph. = + 1,5 d. cyl. 90°	+ 2 d. sph. = + 1,5 d. cyl. 90°	Strab. O. D. + 40°	1/10	4/10	—	—	—	
	2	+ 2 d. sph. = + 1 d. cyl. 90°	+ 2 d. sph. = + 1 d. cyl. 90°	+ 1 d. sph. = + 1 d. cyl. 90°	+ 2 d. sph. = + 1 d. cyl. 90°	Esophorie 10 d.	10/10	10/10	+	+	+	
VI	1	+ 5 d. sph. = + 4 d. cyl. 100°	+ 5 d. sph. = + 4 d. cyl. 75°	+ 4 d. sph. = + 4 d. cyl. 75°	+ 5 d. sph. = + 4 d. cyl. 75°	Esophorie 10 d.	10/10	9/10	+	+	+	
	2	+ 4 d. sph. = + 4,5 d. cyl. 100°	+ 5 d. sph. = + 3,5 d. cyl. 80°	+ 3,5 d. sph. = + 3,5 d. cyl. 80°	+ 5 d. sph. = + 3,5 d. cyl. 80°	Strab. interm. O. D. + 8°	8/10	8/10	+	+	+	
VII	1	+ 2 d. sph.	+ 1,5 d. sph.	+ 1,5 d. sph.	+ 2 d. sph.	Strab. O. G. + 15°	?	?	?	?	?	
	2	+ 2 d. sph.	+ 2 d. sph.	+ 2 d. sph.	+ 2 d. sph.	Orthophorie	?	?	+	+	+	

P. M. S. = perception maculaire simultanée.

F. = fusion binoculaire.

V. S. = vision stéréoscopique.

TABLEAU II.
Réfraction, strabisme, amblyopie et vision binoculaire chez 8 paires de jumeaux bivittellins.

Paires	Réfraction						Déviation	Acuité visuelle avec correction		Vision binoculaire			
	O. D.			O. G.				O. D.	O. G.	P. M. S.	F.	V. S.	
A	a	+ 4,5 d. sph.	= + 1 d. cyl.	90°	+ 4 d. sph.	= + 1 d. cyl.	90°	Strab. O. D. + 35°	4/10	10/10	+	+	?
	b	+ 0,5 d. sph.	= + 0,75 d. cyl.	90°	+ 0,5 d. sph.	= + 0,75 d. cyl.	90°	Esophorie 5 d.	10/10	10/10	+	+	+
B	a	— 13 d. sph.	= — 3 d. cyl.	90°	— 13 d. sph.	= — 3 d. cyl.	100°	Strab. O. G. + 15°	3/10	3/10	+	+	+
	b	+ 1 d. sph.	= + 1,25 d. cyl.	90°	+ 1 d. sph.	= + 1,25 d. cyl.	90°	Strab. O. G. + 15°	10/10	4/10	+	+	+
											(avec suppres.)		
C	a	+ 5 d. sph.	= + 1 d. cyl.	90°	+ 5 d. sph.	= + 1,5 d. cyl.	90°	Strab. O. D. + 25°	10/10	10/10	?	?	?
	b	+ 6 d. sph.	= + 1,5 d. cyl.	90°	+ 6 d. sph.	= + 1,5 d. cyl.	90°	Strab. O. D. + 35°	2/10	10/10	+	+	?
D	a	+ 2,5 d. sph.			+ 2,75 d. sph.			Strab. O. G. + 20°	?	?	—	—	—
	b	emmétrope			emmétrope			Orthophorie	?	?	+	+	+
E	a	+ 7 d. sph.	= + 0,25 d. cyl.	90°	+ 7 d. sph.	= + 0,25 d. cyl.	90°	Strab. O. D. + 18°	4/10	10/10	+	+	+
	b	+ 4,5 d. sph.	= + 1,25 d. cyl.	90°	+ 5 d. sph.	= + 1,25 d. cyl.	90°	Esophorie 4 d.	10/10	10/10	+	+	+
F	a	+ 2,5 d. sph.	= + 1 d. cyl.	90°	+ 3,5 d. sph.	= + 1 d. cyl.	60°	Strab. O. G. + 6°	10/10	3/10	+	+	+
	b	+ 0,5 d. sph.	= + 1 d. cyl.	90°	+ 0,5 d. sph.	= + 1 d. cyl.	90°	Esophorie 5 d.	10/10	10/10	+	+	+
											(avec suppres.)		
G	a	+ 4 d. sph.	= + 0,5 d. cyl.	100°	+ 4 d. sph.	= + 1 d. cyl.	75°	Strab. alt. + 30°	10/10	10/10	—	—	—
	b	+ 2,5 d. sph.	= + 1 d. cyl.	90°	+ 3 d. sph.	= + 1 d. cyl.	90°	Esophorie 2 d.	10/10	10/10	+	+	+
H	a	+ 2 d. sph.	= + 1,75 d. cyl.	95°	+ 2 d. sph.	= + 1,75 d. cyl.	80°	Strab. O. G. + 12°	10/10	1/10	—	—	—
	b	+ 2 d. sph.	= + 1 d. cyl.	90°	+ 2 d. sph.	= + 1 d. cyl.	90°	Orthophorie	10/10	10/10	+	+	+

P. M. S. = perception maculaire simultanée.

F. = fusion binoculaire.

V. S. = vision stéréoscopique.

A cette exception près, dans tous nos cas, l'œil droit d'un jumeau univitellin ressemble à l'œil droit de l'autre et l'œil gauche à l'œil gauche. Jamais nous n'avons observé de ressemblance « en miroir ».

Les amétropies des jumeaux bivitellins ne sont, par contre, presque jamais identiques et peuvent même présenter des différences considérables.

On doit conclure de ces observations que les troubles de réfraction résultent essentiellement de facteurs génétiques. Cette conclusion est en accord avec celle de divers travaux consacrés à l'hérédité des amétropies (*Law*, 1935 ; *Onfray*, 1939 ; *Sorsby*, 1951 ; *Van Duyse*, 1939).

L'identité des amétropies chez les jumeaux univitellins persiste pendant toute la vie. On doit en conclure que l'évolution de la réfraction n'est guère influencée par les facteurs extérieurs, constatation qui réduit l'importance des mesures d'hygiène oculaire en matière d'amétropie.

Nos observations sur la réfraction confirment *a posteriori* la valeur des critères utilisés pour la classification des jumeaux uni- et bivitellins. L'étude de la réfraction est un critère de ressemblance *mesurable* qui acquiert, de ce fait, une valeur exceptionnelle. La stricte identité de la réfraction, surtout s'il s'agit d'amétropie comportant un astigmatisme, est un argument de forte probabilité en faveur de l'univitellinité, la non-identité apporte une présomption pour la bivitellinité.

b) *Le strabisme.*

En cas d'univitellinité, le strabisme ne touche les deux jumeaux qu'une seule fois ; six fois sur sept, la déviation n'existe que chez un jumeau seulement, l'autre étant en rectitude ou ne présentant qu'une hétérophorie bien compensée (Tableau I).

En cas de bivitellinité, le strabisme touche les deux jumeaux deux fois sur huit (Tableau II).

Cette observation permet d'affirmer que le strabisme n'est pas, au sens strict, une affection génétique. Il n'est qu'une complication *facultative* de l'amétropie qui seule est génétique.

L'importance de la réfraction dans la genèse de la déviation oculaire est mise en évidence par l'étude des arbres généalogiques de familles de strabiques. Ce sont ces derniers qui, en règle générale, présentent les amétropies les plus fortes ou les anisométries les plus accusées.

La myopie forte du sujet jeune prédispose au strabisme convergent comme l'hypermétropie et l'anisométrie (III 1, B.a, ainsi que *Waardenburg*, 1954).

La transformation d'une hétérophorie en un strabisme manifeste est parfois la conséquence d'une cause occasionnelle exogène que l'anamnèse permet d'identifier : les maladies infectieuses, les fièvres éruptives par exemple, jouent un rôle important conformément à une croyance populaire très répandue. Les unes n'agissent qu'en altérant l'état général, les autres créent peut-être des lésions nerveuses intéressant la motricité des globes (encéphalite : paire V ; méningite tuberculeuse : paire VII ; poliomyélite : observations personnelles non publiées).

Malbran a, par ailleurs, souligné l'importance des facteurs parétiques à l'origine du strabisme concomitant. *Weekers* et *Daenen* (1955) en ont rapporté plusieurs exemples dans leur Rapport à la Société belge d'Ophthalmologie consacré au Traitement chirurgical du Strabisme paralytique.

e) *L'amblyopie.*

Nos observations sur l'amblyopie ne demandent que peu de commentaires.

Les jumeaux univitellins II, 1 et 2 qui sont l'un et l'autre strabiques sont l'un et l'autre amblyopes. Par contre, dans la paire V, seul l'enfant strabique V 1 est amblyope. L'amblyopie ne semble pas résulter directement d'une lésion génétique, elle complique, dans certains cas, l'amétropie, surtout lorsque celle-ci a provoqué l'apparition d'un strabisme.

d) *Les altérations de la vision binoculaire.*

L'examen du Tableau I mène encore à la même conclusion en ce qui concerne les altérations de la vision binoculaire. Dans l'éventualité fréquente d'une paire univittelline dont un seul membre louche, la vision binoculaire est normale chez le sujet en rectitude et souvent déficitaire chez le sujet strabique. Confirmant une notion bien établie par ailleurs, l'étude des jumeaux univittellins montre que les altérations de la vision binoculaire dépendent essentiellement de la précocité et de la gravité du strabisme.

Considérations thérapeutiques.

La conclusion essentielle de cette étude est que les amétropies résultent d'anomalies génétiques mais que le strabisme, l'ambly-

opie et les altérations de la vision binoculaire ne sont que des complications facultatives des amétropies. Ces complications n'obéissent pas aux lois de l'hérédité.

On doit en conclure que la correction aussi précoce et aussi complète que possible du trouble de la réfraction constitue une mesure préventive du strabisme et, par voie de conséquence, de l'amblyopie et de l'altération des fonctions binoculaires. Il semble donc justifié de corriger toute hypermétropie forte, toute anisométrie considérable dès l'âge de deux ou trois ans. Le port des verres chez le tout jeune enfant se heurte à des difficultés, mais celles-ci peuvent être surmontées si le médecin arrive à convaincre les parents de l'importance de ce traitement. L'existence d'un strabisme chez un frère ou une sœur constitue souvent un argument décisif.

Le dépistage des amétropies dès la première année d'école primaire est trop tardif pour atteindre le but que nous croyons utile de poursuivre. A six ou sept ans, le strabisme existe déjà, en règle générale, depuis plusieurs années, l'amblyopie est acquise, l'éducation de la vision binoculaire n'a pu se faire. Le traitement actuel du strabisme aussi complet et aussi précoce que possible a, dès maintenant, réduit le nombre et la gravité des amblyopies. Mais il ne s'agit que d'un traitement curatif dont les résultats sont inconstants. La prévention du strabisme et de l'amblyopie nécessiterait dans l'avenir le dépistage et la correction des amétropies avant l'âge scolaire.

Conclusions.

1^o Dans notre matériel d'étude, les jumeaux univitellins présentent à une exception près, des amétropies identiques. Celles-ci résultent de lésions génétiques.

2^o Dans la majorité des cas, l'amblyopie et les altérations des fonctions binoculaires n'existent que chez un des jumeaux univitellins, l'autre en est exempt.

3^o Le strabisme, l'amblyopie et les altérations des fonctions binoculaires doivent être considérées comme des complications des amétropies mais ne peuvent être attribuées directement à des lésions génétiques. Ils n'obéissent pas aux lois de l'hérédité.

4^o La correction complète et précoce des amétropies, avant l'âge scolaire, semble devoir être une mesure préventive efficace du strabisme, de l'amblyopie et des altérations des fonctions binoculaires.

Zusammenfassung.

Bei unseren Untersuchungen ergab sich, daß die eineiigen Zwillinge fast ausnahmslos gleiche Ametropien haben. Diese beruhen auf Erbschäden. In der Mehrzahl der Fälle sind die Amblyopie und die Veränderungen in den binocularen Funktionen nur bei einem der eineiigen Zwillinge vorhanden. Sie müssen angesehen werden als Komplikationen der Ametropie und können daher nicht auf Erbfaktoren direkt zurückgeführt werden. Sie folgen auch nicht den Vererbungsgesetzen. Die volle und frühzeitige Korrektur der Ametropie vor dem Schulalter ist eine wichtige vorbeugende und wirksame Maßnahme bezüglich der genannten Funktionsstörungen.

Summary.

1. In our study, monozygotic twins, with one exception, showed identical ametropia which is the result of a genetic lesion.

2. In the majority of cases, amblyopia and alterations of binocular vision only exist in one of the monozygotic twins, the other one being exempt.

3. Strabismus, amblyopia and alterations of the binocular functions must be considered as being complications of ametropia and not be attributed directly to genetic lesions.

4. Consequently, the complete and precise correction of ametropia before school age seems to be an effective preventive measure against strabismus, amblyopia and alterations of the binocular functions.

Bibliographie.

Balavoine, C.: J. Génét. humaine 3, 71, 1954. — *Van Duyse*: Traité d'Ophtal. 1, 976. Masson, Paris 1939. — *Franceschetti, A., F. Bamatter et D. Klein*: Bull. Acad. Suisse Sci. méd. 4, 433, 1948. — *Granstrom, K. O.*: Acta ophthal. 14, 72, 1936. — *Law, F. W.*: Brit. J. Ophthal. 15, 99, 1935. — *Malbran, J.*: Estrabismos y parálisis. Buenos Aires 1949. — *Onfray, R.*: Traité d'Ophtal. 7, 33. Masson, Paris 1939. — *Race, R. R., et R. Sanger*: Blood Groups in Man. Blackwell Scientific Publications, Oxford 1954. — *Sorsby, A.*: Genetics in Ophthalmology, 2nd ed., 311, 1951. — *Verchuer, O. von*: Wirksame Faktoren im Leben des Menschen. Wiesbaden 1954. — *Waardenburg, P. J.*: Docum. ophthal. 7-8, 422, 1954.

Adresse des auteurs : Prof. R. Weekers, Clinique ophtalmologique, Boulevard de la Constitution, 66 ; Prof. P. Moureau, Service des groupes sanguins et de transfusion de l'Université, Liège (Belgique).