

MM. R. WEEKERS et M. WATILLON (Liège) : **Une forme de glaucome congénital caractérisée par l'absence de mégalocornée et l'apparition tardive de l'hypertension oculaire (*)**.

Il est justifié de grouper sous le nom de *glaucomes congénitaux* les hypertensions oculaires résultant d'une anomalie congénitale de l'angle irido-cornéen.

Quoique unis par une étiologie commune, ces glaucomes affectent des formes cliniques assez différentes. Le buphtalmos en est la plus classique et la mieux connue: la cornée est grande, l'augmentation du volume du globe est considérable, l'hypertension existe dès la naissance.

Dans d'autres cas moins fréquents, l'augmentation des dimensions de la chambre antérieure et du globe existe dès la naissance mais l'hypertension ne survient que tardivement (Kluyskens, J., 1955).

Plus rarement encore, la gonioscopie révèle des anomalies du tissu embryonnaire semblables à celles du buphtalmos mais le diamètre cornéen est normal, la chambre antérieure n'est pas profonde, le volume du globe n'est pas augmenté et l'hypertension oculaire ne survient que dans le décours de la deuxième ou de la troisième décade.

Cette forme de glaucome congénital n'est souvent reconnue qu'avec un retard considérable car l'hypertension survient insidieusement, sans symptôme réactionnel ou douloureux à un âge où les dérèglements de l'ophtalmotonus sont assez peu fréquents.

D'autre part, en l'absence d'examen gonioscopique, la nature de l'affection est presque toujours méconnue et le diagnostic de glaucome chronique précoce est posé erronément.

Telles sont les raisons qui nous amènent à décrire le glaucome congénital sans mégalocornée et à hypertension oculaire tardive en nous basant sur quatre observations personnelles.

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.

(*) Ce travail a été réalisé avec l'aide du Fonds National de la Recherche scientifique.

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.



FIG. 1. — Cas n° 1.
Tissu mésodermique dans l'angle irido-cornéen. (Cf. texte.)

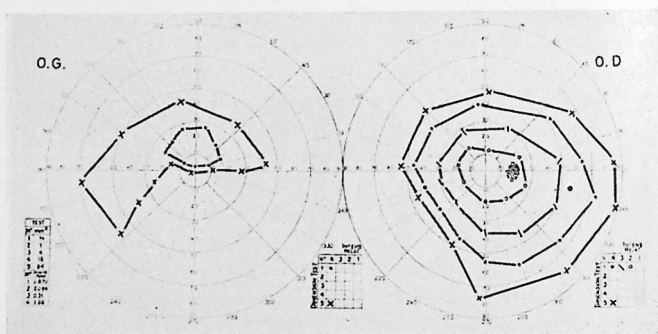


FIG. 2. — Cas n° 1.

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 rempli par un tissu mésodermique anormal constituant un feutrage dense, épais, affectant même en certains endroits, l'aspect de goniosynéchie (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. Hg (*).

(*) Toutes les mesures de tension oculaire sont faites au moyen d'un tonomètre de Schlotz 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.)

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).

CAS N° 2. — 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 m). 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 trabéculum scléral et à l'éperon scléral. La papille présente une légère pâleur temporale mais elle n'est pas excavée. A leur émergence, les vaisseaux rétiniens 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° 3. — G., Adino, 23 ans.

Aucun glaucome dans la famille.

Le patient se plaint d'une gêne visuelle.

Œil droit : le diamètre cornéen atteint la limite physiologique supérieure : 11,75 mm. Hg. 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 fenêtré. Dans les orifices ainsi délimités, la bande ciliaire apparaît derrière un feutrage plus ou moins dense (fig. 3). 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.

CAS N° 4. — 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.

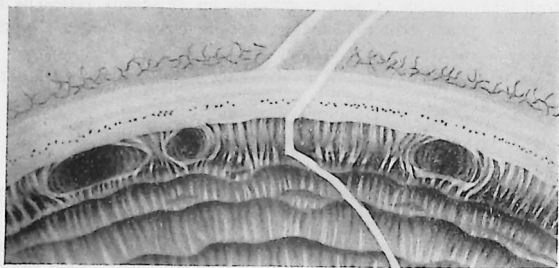


FIG. 3. — Cas n° 3.
Tissu mésodermique dans l'angle irido-cornéen. (Cf. texte.)

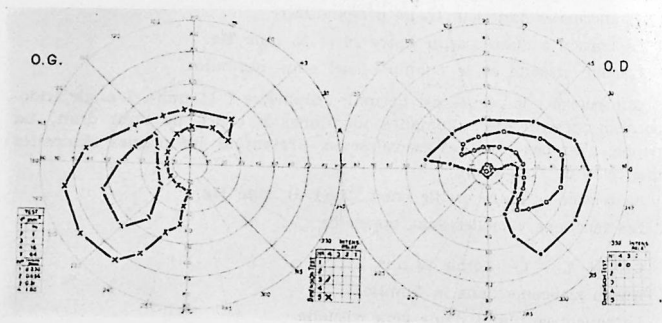


FIG. 4. — Cas n° 4.

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 des anomalies visibles au biomicroscope, de III h. à IX h. en passant par VI h., le limbe présente une courte striation blanchâtre très finement vascularisée. Cette formation allonge la paroi cornéo-sclérale de l'angle irido-cornéen. 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 des cas nos 1 et 2 (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. 4).

Oeil 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. 4).

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

D., Jenny, 17 ans.

Oeil 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 identiques à celles du père : densité et dimensions anormales du trabéculum irien. Celui-ci tapisse le fond de l'angle pour venir s'insérer en avant sur l'éperon scléral et même par certaines travées sur le trabéculum 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.

Oeil 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.

COMMENTAIRES.

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

Ces cas constituent une entité clinique bien définie. La persistance de tissu mésodermique dans l'angle irido-cornéen, ou plus exactement peut-être, l'arrêt à un stade peu avancé, du clivage et de la différenciation de ce tissu, les apparente aux glaucomes congénitaux.

Les cas 1, 2 et 3 qui ne présentent aucune altération du limbe cornéen se distinguent de l'*embryotoxon corneae posterius* (Axenfeld, 1920) et de la *dysplasie marginale postérieure* de la

cornée (Streiff, 1949), affections qui se compliquent souvent d'hypertension oculaire (Burian, Braley et Allen, 1954).

Cette distinction est moins tranchée en ce qui concerne le cas n° 4. Les lésions limbiques quoique très discrètes doivent le faire considérer comme une forme de transition entre l'affection décrite ici d'une part, et les dysplasies marginales de la cornée compliquées d'hypertension, d'autre part.

Le moment d'apparition de l'hypertension, vers la deuxième ou la troisième décade, tendrait à faire ranger le glaucome congénital sans mégalocornée parmi les glaucomes « juvéniles ». Nous croyons, comme François, Deweer et Vanden Berghe (1951) 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 qui 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'accolement 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° 4) et de sa fille est, de ce point de vue, très suggestive. L'un et l'autre présentent des anomalies congénitales du limbe 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 parties déclives 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 mégalo-cornée 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 (Kluyskens, 1955), 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 pour aboutir, 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 mégalo-cornée : la contraction du muscle ciliaire ne réduit pas suffisamment l'accroissement, souvent considérable, de la résistance à l'écoulement de l'humeur aqueuse créé 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 rétro-ciliaire).

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 goniotomie.

L'iridencléisis, selon L. Weekers (1931) a normalisé la tension et a complètement enrayé l'évolution des déficits périmétriques dans tous les cas 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 rétro-ciliaire, puis un second enclavement. Sa tension s'est abaissée mais n'est actuellement 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 irido-cornéen et par l'absence de mégalocornée. Ce glaucome est parfois 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 à l'écoulement de l'humeur aqueuse 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.

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

BIBLIOGRAPHIE.

1. AXENFELD, Th. — *Ber. Dtsch. Ophth. Ges. Heidelberg*, 1920, 301.
 2. BURIAN, H. , BRALEY, A. E. and ALLEN, L. — External and Gonioscopic visibility of the ring of Schwalbe and the trabecular zone. *Transactions of the Am. Ophth. Soc.*, 1954, vol. I-II, 389.
 3. FRANÇOIS, J., DEWEER, J. P. et VAN DEN BERGHE, J. — Glaucome chronique simple à hérédité dominante. *Annales d'Oculist.*, 1951, 184, 404.
 4. FRANÇOIS, J. — Glaucome juvénile. *Acta of the XVII Concilium Ophthalmologium, Canada*, 1954, vol. II, 1145.
 5. KLUYSKENS, J. — Glaucome congénital tardif. Iridencleisis suivi de décollement de la rétine. *Bull. Soc. Belge Opt.*, 1955, 112, 328.
 6. STREIFF, E. B. — Dysplasie marginale postérieure de la cornée (Embryotoxon posterius Axenfeld) dans le cadre des malformations irido-cornéennes. *Ophthalmologica*, 1949, 118, 815.
 7. TENG, C. C., PATON, R. T. et KATZIN, M. H. — Démonstration. *XVII^e Concilium Ophthalmologium*, New-York, U.S.A., 1954. - Degeneration near chamber angle. *Am. J. of Ophth.*, 1955, 40, 619.
 8. WEEKERS, L. — Résultats obtenus par l'enclavement de l'iris dans le glaucome. *Archives d'Opt.*, 1931, 48, 186.
-