



Dystrophie de Cogan simulant une kératite herpétique Cogan's dystrophy mimicking herpetic keratitis

R. Boubsir, I. Er-rachiq, A. Mchachi, L. Benhmidoune, A. Chakib, R. Rachid, M. Elbelhadji.

Service d'Ophtalmologie Adulte, Hôpital 20 août 1953, CHU Ibn Rochd, Faculté de Médecine et de Pharmacie, Université Hassan II Casablanca

Correspondance: Rajaa Boubsir ; email : rajaa.boubsir@gmail.com

Abstract: We report the clinical observation of a 36-year-old woman with no significant clinical or paraclinical history, who consulted for pain and red left eye with photophobia and tearing without low visual acuity and without any history of trauma. The Slit lamp examination revealed superficial epithelial ulceration with dendritic edges treated with topical antiviral treatment (Ganciclovir gel) combined to artificial tears with a complete epithelial healing. A month later, a new painful episode, this time on the other eye. In the clinical examination, we found a superficial corneal ulceration. Careful examination of both eyes with the Slit Lamp demonstrated the presence of lesions characteristic of Cogan dystrophy, treatment with artificial tears and autologous serum was administered to improve symptoms. We would like to point out in this case that the diagnosis of Cogan's dystrophy is not always easy, and that epithelial erosions can be confused with herpetic involvement hence interest of a good semiological analysis especially in case of bilateralization.

Keywords: Cogan Dystrophy, Herpes

Résumé : Nous rapportons l'observation clinique d'une femme de 36 ans sans antécédent clinique et paraclinique notable, qui a consulté pour douleur et rougeur oculaire gauche avec photophobie et larmoiement sans baisse d'acuité visuelle, survenant le matin au réveil sans notion de traumatisme. L'examen à la lampe à fente, a mis en évidence une ulcération épithéliale superficielle à bords dendritiques traitée par un traitement antiviral topique (Ganciclovir gel) associé à un agent mouillant avec cicatrisation épithéliale complète. Un mois plus tard, un nouvel épisode douloureux, survenu cette fois-ci sur l'œil controlatéral avec à l'examen clinique, présence d'une ulcération cornéenne superficielle. Un examen minutieux des deux yeux à la Lampe à fente a objectivé la présence de lésions caractéristiques de la dystrophie de Cogan, un traitement par larmes artificielles et sérum autologue a été administré permettant une amélioration des symptômes. Nous tenons à signaler à travers ce cas, que le diagnostic de la dystrophie de Cogan n'est pas toujours aisé, et que les érosions épithéliales peuvent être confondues avec une atteinte herpétique d'où l'intérêt d'une bonne analyse sémiologique surtout en cas de bilatéralisation des ulcérations.

Mots-clés : Dystrophie de Cogan, Herpès

Patient et observation :

Nous rapportons l'observation d'une patiente âgée de 36 ans, sans antécédent particulier, qui a consulté au service des urgences ophtalmologiques pour œil gauche rouge douloureux avec photophobie et larmoiement survenant le matin au réveil sans notion de traumatisme.

L'examen clinique de l'œil gauche concerné trouve une acuité visuelle à 8/10, une hyperhémie conjonctivale, une ulcération épithéliale superficielle à bords dendritiques prenant la fluorescéine (Cf. Fig. 1) inférieure épargnant l'axe visuel sans hypoesthésie cornéenne, une chambre antérieure calme, une pupille ronde régulière et un cristallin clair. Le fond d'œil était par ailleurs normal. L'examen de l'œil controlatéral était sans particularité avec une acuité visuelle à 10/10. Devant l'aspect dendritique de l'ulcération épithéliale et le ca-

La dystrophie épithéliale microkystique de Cogan ou Map-dot-Fingerprint dystrophy est la plus fréquente des dystrophies cornéennes. Il s'agit d'une dystrophie de la lame basale de l'épithélium cornéen qui est majoritairement non héréditaire, mais peut se révéler selon un mode autosomique dominant. Elle se manifeste par des kératalgies récidivantes avec typiquement des douleurs le matin au réveil, mais peut rester asymptomatique.

Les lésions sont bilatérales. Elles se manifestent à l'adolescence ou chez l'adulte par des érosions récidivantes qui peuvent être confondues avec une atteinte herpétique. Le but de ce travail est de rapporter un cas clinique d'ulcération cornéenne récidivante bilatérale simulant une kératite herpétique diagnostiquée comme une dystrophie de Cogan, et de souligner les principaux éléments de diagnostic différentiel entre ces deux entités.

ractère unilatéral, un traitement antiviral topique par Ganciclovir gel a été instauré en association avec un agent mouillant avec cicatrisation épithéliale complète après 48 heures de traitement (Cf. Fig. 2).

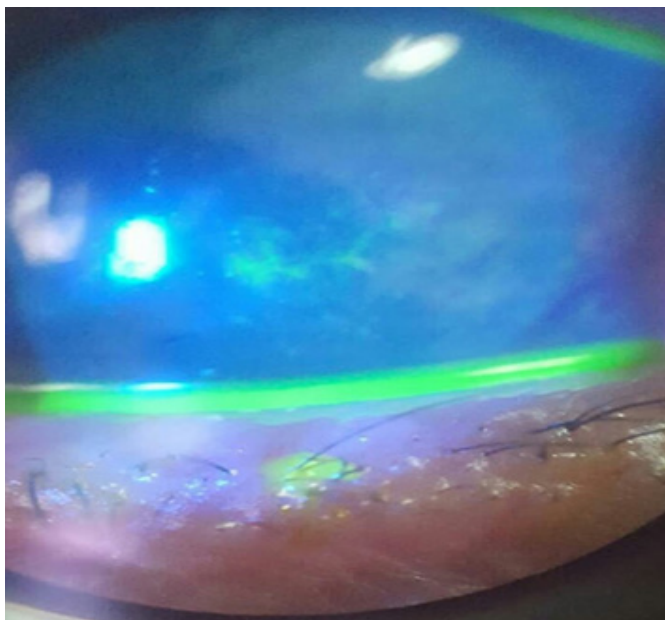


Figure 1 : Ulcération épithéliale superficielle à bords dendritiques prenant la fluorescéine



Figure 2 : Cicatrisation de l'ulcération épithéliale après 48 heures sous traitement

Un mois plus tard, la patiente a présenté un nouvel épisode douloureux sur l'œil controlatéral. L'examen clinique a objectivé la présence d'ulcération cornéenne superficielle fluorescéine positive, un examen minutieux des deux yeux à la Lampe à fente a objectivé la présence de kystes intra épithéliaux (Cf. Fig. 3) et des opacités cornéennes en carte de géographie (Cf. Fig. 4) évoquant une dystrophie de Cogan. Un traitement a été instauré à base de sérum autologue et d'agents mouillants avec amélioration clinique notable.



Figure 3 : Microkystes intra épithéliaux (Dot)

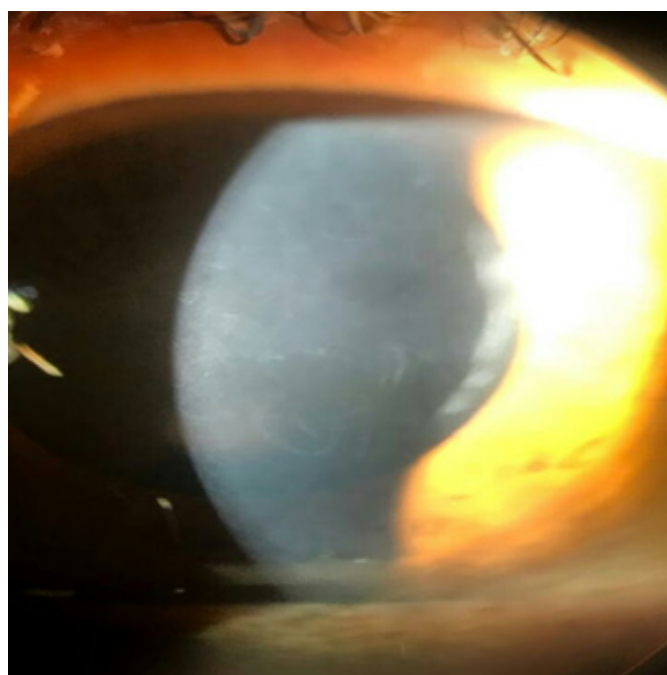


Figure 4 : Opacités cornéennes en carte de géographie grises et irrégulières (Map)



Tableau 1 : Principaux éléments de diagnostic différentiel entre la kératite herpétique épithéliale et la dystrophie de Cogan

	Kératite herpétique épithéliale	Dystrophie de Cogan
Contexte	Unilatérale, survenant par poussées	Kératalgies récidivantes, uni ou bilatérales
Aspect clinique	Ulcération épithéliale dendritique	Ulcérations cornéennes, opacités en carte de géographie, kystes intra-épithéliaux, images d'empreintes digitales, Blebs
Hypoesthésie	Variable	Aucune
Evolution	- Cicatrisation, risque de kératite stromale, d'uvéïte, de kératite neurotrophique - Risque de récurrence	- Cicatrisation sans séquelles - Risque de récurrence
Traitement	Antiviral	Collyres mouillants, lentille thérapeutique, photokératectomie thérapeutique (PKT)

Discussion :

La dystrophie épithéliale microkystique de Cogan est la plus fréquente des dystrophies cornéennes [1]. Il s'agit d'une dystrophie de la lame basale de l'épithélium cornéen. Elle est le plus souvent sporadique non héréditaire, le mode de transmission est autosomique dominant dans les formes héréditaires [2]. La génétique moléculaire de cette dystrophie est encore mal connue, mais des mutations ont été retrouvées sur le gène de la kérato-épithéline [3].

L'examen histologique montre : des microkystes colorés par le PAS (periodicacidSchiff) intra-épithéliaux, des cellules épithéliales remaniées œdémateuses, une pseudo-membrane basale aberrante intra-épithéliale épaissie et déformée formant des invaginations en doigt de gant dans l'épithélium, avec présence d'hémidesmosomes non fonctionnels : il existe ainsi un défaut d'adhérence des cellules épithéliales à la membrane basale, d'où la survenue d'érosions récidivantes qui constituent un tableau clinique souvent évocateur chez un sujet jeune[4-5].

Les symptômes douloureux surviennent fréquemment le matin au réveil, lors du clignement palpébral sur un épithélium fragilisé par un défaut d'adhérence épithéliale sur la membrane basale. L'examen clinique met en évidence une ulcération cornéenne fluoresceïne positive.

En dehors des épisodes de kératalgies, l'épithélium cornéen est intègre, mais un examen minutieux permettra de mettre en évidence les signes caractéristiques de la maladie à savoir les kystes intra-épithéliaux (Dot), les opacités en carte de géographie grises et irrégulières (Map), les images en empreintes digitales (Fingerprint), et les blebs (kystes de 15 à 100 µm, translucides, disposés en amas). Ces lésions sont variables et labiles dans le temps et sont mieux visibles en rétro-illumination sur pupille dilatée [6].

En OCT, on observe une hyperréflexivité des kystes dans l'épithélium, une membrane basale pluristratifiée dont les différentes lamelles sont hyperréflexives [7-8-9].

La microscopie confocale, avec un facteur grossissant allant jusqu'à 800 fois, permet d'avoir des images histologiques des

structures cornéennes et trouve tout son intérêt dans le diagnostic de la dystrophie de Cogan, en montrant des lésions caractéristiques, telles que des plis hyper-réflexifs au-delà de la couche des cellules basales de l'épithélium cornéen, ou encore des microkystes [10].

Le principal diagnostic différentiel est constitué par la kératite herpétique épithéliale. Les érosions épithéliales peuvent être confondues avec une atteinte herpétique d'où l'intérêt d'une bonne analyse sémiologique surtout en cas de bilatéralisation des ulcérations (Tableau I). En cas de doute diagnostique, un prélèvement à visée virologique sera réalisé, et un traitement antiviral instauré [11].

Chez notre patiente nous avons retenu le diagnostic de dystrophie de Cogan sur les récurrences des érosions épithéliales, l'apparition de lésions typiques tels les « dots », les opacités en carte de géographie et La bilatéralité des lésions.

La prise en charge des poussées de kératalgies et de baisse de vision sur dystrophie de Cogan repose sur l'utilisation de solutions hypertoniques, d'agents mouillants ainsi que des lentilles thérapeutiques [12]. Dans les formes sévères ou résistantes à un traitement médical bien conduit, une photokératectomie à visée thérapeutique peut être envisagée. L'efficacité de cette technique dans le traitement des érosions cornéennes récidivantes est en effet confirmée par plusieurs études [13].

Conclusion :

Le diagnostic de la dystrophie de Cogan est clinique, mais il n'est pas toujours aisé surtout en dehors des poussées de kératalgies. Une bonne analyse sémiologique permettra de rechercher des lésions épithéliales caractéristiques et d'éliminer les autres diagnostics différentiels notamment l'herpès.

Références

1. Waring G.O, Rodrigues MM., Laibson PR. Corneal dystrophies. I. Dystrophies of the epithelium, Bowman's layer and stroma. *Surv Ophthalmol* 1978; 23: 71-122.
2. Weiss J.S. Corneal dystrophy: classification. *Ophthalmology* 2009; 116: 1013-1014.



3. Paliwal P, Sharma A, Tandon R, et al. TGFB1 mutation screening and genotype-phenotype correlation in north Indian patients with corneal dystrophies. *Mol Vis* 2010; 16: 1429-38.
4. Creisson G, Kantelip B, Delbosc B, Montard M. Dystrophies cornéennes. *EMC - Ophtalmologie* 2008;1-17 [Article 21-200-D-30].
5. Ghoulali W et al. Dystrophie de Cogan révélée après chirurgie réfractive de type Lasik. *Journal Français d'Ophtalmologie* 2013; 36(8):137-40.
6. Borderie V. Dégénérescences et dystrophies cornéennes. In : Pisella PJ, Baudouin C, Hoang-Xuan T. *Surface oculaire*. Masson : Paris ; 2015, p. 371-2.
7. Kuo YC, Lee YC. A CARE-compliant article: optical coherence tomography for epithelial basement membrane dystrophy: A case report. *Medicine (Baltimore)* 2019; 98(13):e15032.
8. Pole C, Sise A, Joag M, et al. High-resolution optical coherence tomography findings of lisch epithelial corneal dystrophy. *Cornea* 2016; 35:392-4.
9. El Sanharawi M, Sandali O, Basli E, et al. Fourier-domain optical coherence tomography imaging in corneal epithelial basement membrane dystrophy: a structural analysis. *Am J Ophthalmol* 2015;159:755-63.
10. Kobayashi A, Yokogawa H, Sugiyama K. In vivo laser confocal microscopy findings in patients with map-dot-fingerprint (epithelial basement membrane) dystrophy. *Clin Ophthalmol* 2012; 6:1187-90.
11. Roozbahani M, Hammersmith KM. Management of herpes simplex virus epithelial keratitis. *Curr Opin Ophthalmol* 2018; 29(4):360-4.
12. Laibson PR. Recurrent corneal erosions and epithelial basement membrane dystrophy. *Eye Contact Lens* 2010;36(5):315-7.
13. Lee, Wen-Shin et al. Phototherapeutic keratectomy for epithelial basement membrane dystrophy. *Clinical ophthalmology* 2016; 11:15-22.

Conflits d'intérêts :

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

Contributions des auteurs :

Les auteurs ont contribué à la rédaction de ce manuscrit et ont lu et approuvé la version finale.

