



# La chirurgie de la cataracte dans le syndrome de Werner À propos d'un cas

Abdelllaoui Meriem, Bhallil Salima, Benatiya Andaloussi Idriss, Tahri Hicham  
Service d'ophtalmologie, CHU Hassan II Fès Maroc

**Résumé :** Le syndrome de Werner (SW) désigne le syndrome de sénescence précoce. Il associe une variété de signes en rapport avec le vieillissement physiologique à un moment précoce de la vie.

Nous rapportons un cas de SW diagnostiqué à l'occasion d'une cataracte bilatérale et opéré avec implantation au niveau des deux yeux sans complications post opératoire. Nous discuterons la prise en charge chirurgicale de la cataracte dans cette affection rare.

Le traitement chirurgical de la cataracte dans le cadre du SW est marqué par le retard de cicatrisation et le risque de kératopathie bulleuse œdémateuse postopératoire, en raison d'une diminution du potentiel de la densité cellulaire de l'endothélium cornéen.

Une étude analysant la densité endothéliale chez ces patients pourrait amener à établir un protocole de prise en charge de ces patients.

**Abstract :** Werner syndrome is the syndrome of early senescence. It combines a variety of signs related to physiological aging at some point early in life.

We report a case of W S diagnosed during bilateral cataract surgery with implantation and in both eyes without postoperative complications. We will discuss the surgical treatment of cataract in this rare condition.

The surgical treatment of cataract in the WS is marked by delayed wound healing and the risk of postoperative bullous keratopathy edema due to a decrease in the potential of the cell density of the corneal endothelium.

A study analyzing the endothelial density in these patients could lead to establish a protocol for management of these patients.

**L**e syndrome de Werner (SW) est un syndrome héréditaire rare caractérisé par un vieillissement précoce qui apparaît au cours de la trentaine avec pour caractéristiques principales une cataracte bilatérale, une petite taille, des cheveux prématurément gris et fins, des maladies cutanées et l'apparition d'autres anomalies liées au vieillissement [1]. Sa transmission est autosomique récessive, liée à une mutation du gène WRN, situé sur le bras court du chromosome 8.[2] Il s'agit d'une maladie rare dont l'incidence est estimée entre 1 à 22 cas/million d'habitants. Nous rapportons un cas de SW diagnostiqué à l'occasion d'une cataracte bilatérale. Nous discuterons la prise en charge chirurgicale de la cataracte dans cette affection rare.

## OBSERVATION :

Mr M.B, âgé de 38 ans, issu d'un mariage consanguin, ayant comme antécédent un cas similaire chez la sœur, admis dans notre service pour cataracte bilatérale évoluant depuis six ans. A l'examen clinique, on trouve un visage vieilli avec un nez fin et crochu en « bec d'aigle », des lèvres amincies et ridées avec limitation de l'ouverture de la bouche, des yeux protubérants par lipo-atrophie périorbitaire responsable d'une pseudo-exophtalmie (figure 1).

L'atteinte musculo-squelettique se caractérise par une fonte musculaire (figure 2). En outre, le patient présente une petite taille avec une scléro-atrophie cutanée et des hyperkératoses ulcérées au niveau des coudes (figure3). La voix est rauque, avec une hypoacousie. Le quotient intellectuel est conservé. Ces signes cliniques sont caractéristiques du syndrome de Werner.

L'examen ophtalmologique trouve au niveau des deux yeux une acuité visuelle limitée à la perception lumineuse, une cornée claire avec une cataracte totale bilatérale brunâtre (grade 4) (figure 4). Le tonus oculaire est normal et l'échographie oculaire est sans anomalies.

Une cure de cataracte de l'œil droit a été réalisée, par extraction extra capsulaire manuelle avec implantation dans le sac cristallinien d'un implant PMMA (polyméthylmetacrylate).



Figure 1 : photo du patient montrant l'aspect du visage



Figure 2 : fonte musculaire marquée





En post opératoire le patient a été mis sous traitement topique à base d'antibio-corticoïde pendant trois semaines et un traitement anti-inflammatoire non stéroïdien pendant un mois. Après un recul de 6 mois l'acuité visuelle est chiffrée à 8/10ème avec absence de décompensation cornéenne.

Une cure de cataracte de l'œil gauche a été réalisée trois mois plus tard dans les mêmes conditions que l'œil droit. L'évolution a été marquée par une amélioration de l'acuité visuelle à 7/10 avec également une absence de décompensation cornéenne. L'ablation des fils est faite de façon progressive après une année en post opératoire, vu le retard constaté de la cicatrisation cornéenne.



Figure 3 : hyperkératose du coude

### DISCUSSION :

Le syndrome de Werner (SW) ou progeria de l'adulte est le prototype de syndrome de sénescence précoce avec instabilité chromosomique. Il a été décrit en 1904 par Otto Werner au sein d'une fratrie de quatre enfants âgés entre 31 et 40 ans, présentant une sénescence précoce du visage, une petite taille, des cheveux gris, une cataracte juvénile, une peau pseudo-sclérodermique et une hypoplasie génitale [2-4]. La plupart du temps, on observe d'autres anomalies liées au vieillissement : ostéoporose, diabète, tumeurs mésoenchymateuses et athérosclérose. Les patients sont à risque élevé de développement de cancers, notamment sarcomes mésoenchymateux et mélanomes qui ne résultent pas d'une exposition au soleil [3].

Parmi les manifestations ophtalmologiques, la cataracte bilatérale précoce sous-capsulaire postérieure constitue une des premières manifestations de la maladie. D'autres manifestations ophtalmologiques plus rares ont été également rapportées tel que : Glaucome, sclérotiques bleues, rétinite pigmentaire, dégénérescence maculaire, rétinopathie diabétique, dégénérescence vitréenne et décollement de rétine. [2]

Le traitement chirurgical de la cataracte dans le cadre du SW est marqué par le risque majeur de la désunion de l'incision cornéenne, en effet Jonas et al [5] rapportent cette complication chirurgicale dans 10 patients sur 18 opérés, comme c'est le cas également de notre patient. Ceci serait lié au déficit de prolifération des fibroblastes de ces patients. Jonas conseille de pratiquer une chirurgie par phacoémulsification avec petite incision et fermeture par un point non résorbable laissé en place pendant une année et de ne pas prescrire les corticoïdes.



Figure 4 : cataracte bilatérale totale brunâtre opérée à droite

L'efficacité de cette conduite est confirmée par Kocabora et al [6] qui n'a pas rencontré cette complication en opérant un frère et une sœur par phacoémulsification avec petite incision. La deuxième complication importante après chirurgie de cataracte chez ces patients serait la kératopathie bulleuse se produisant sur huit yeux dans la série de Jonas et al [5]. Elle s'expliquerait par la faible densité cellulaire de l'endothélium cornéen [7]. A l'heure actuelle l'usage des substances viscoélastiques associé à la phacoémulsification protège l'endothélium cornéen des traumatismes mécaniques peropératoires. Notre patient a bénéficié d'une implantation dans le sac sous produit viscoélastique permettant de protéger la cornée et de prévenir la kératopathie bulleuse. La greffe de cornée a été préconisée pour les cas de décompensation cornéenne au cours du syndrome de Werner [8].

### CONCLUSION :

Ces résultats encourageants montrent la possibilité d'opérer les cataractes précoces du syndrome de Werner sans crainte de complications majeures. Plus de sécurité est assurée actuellement par les techniques de phacoémulsification.

### RÉFÉRENCE :

1. Boutimzine. N. El Moussaïf. H. Lezrek. M. Karim. A. Benzekri. L. K. Guedira. Daoudi. R. Mohcine. Z, Le syndrome de Werner. A propos d'un cas. J. Fr. Ophtalmol, 1998. 21(6): p. 443-447. 16(5).
2. Jiang. C. Lawrence. A, The Werner syndrome gene the molecular basis of RecQ helicasedeficiency diseases. Trends in Genetics. 2000; 16, 5, 213-220
3. Kluger. N. Aractingi. S. Aboukrat. P. Vanderlinden. I. Guillot. B. Bessis. D, Complications musculo-squelettiques du syndrome de Werner. Ann Dermatol Veneréol, 2007. 134: p. 143-7.
4. Fleischmajer. R. Nedwich. A, Werner's Syndrome. The American Journal of Medicine 1973. 54.
5. Jonas JB, Ruprecht KW, Schmitz-Valkenberg P et Coll. Ophthalmic surgical complications in Werner's syndrome: report on 18 eyes of nine patients-Ophtalmic. Surg. 1987; 18: 760-4
6. Kocabora MS, Kurkcuoglu AR, Engin G et coll. La chirurgie de la cataracte par phacoémulsification dans le syndrome de Werner. J Fr. Ophtalmol. 2000; 23, 10: 1012-1015.
7. Ohara K, Tatsui T, Tsurimaki Y et Coll. specular microscopy study on the corneal endothelium in Werner's syndrome. Proceedings of the european society of ophthalmology. 1984
8. Rosenthal G, Assa V, Monos T, Biedner B et coll. Werner's syndrome (letter). Br J Ophtalmol, 1996;80: 576-77