

Imagerie du segment antérieur d'un angle irido-cornéen ferme dans un syndrome de Weill Marchesani

L.Naciri^{1, 2}, Y.Lachkar²

¹ Service d'ophtalmologie pédiatrique, Hôpital 20 Août 1953, CHU Ibn Rochd,

² Institut du Glaucome, Groupe Hospitalier Paris Saint-Joseph, 75014, Paris, France
Université Hassan II, Faculté de Médecine de Casablanca,

Résumé

Introduction : Les techniques d'imagerie du segment antérieur se sont développées ces dernières années et leur apport en pratique clinique est fondamental. Nous rapportons le cas d'une jeune patiente âgée de 16 ans ayant un glaucome par fermeture de l'angle atypique entrant dans le cadre d'un syndrome de Weill Marchesani. L'OCT du segment antérieur (OCT-SA) ainsi que l'échographie de haute-fréquence (UBM) nous ont permis de mettre en évidence les mécanismes de fermeture de l'angle pour une meilleure prise en charge.

Mots-clés : Syndrome de Weill-Marchesani ; Glaucome chronique par fermeture de l'angle ; Tomographie en cohérence optique du segment antérieur (OCT-SA); échographie de haute fréquence (UBM);

Le syndrome de Weill Marchesani est une maladie génétique rare caractérisée par des anomalies oculaires caractéristiques et une atteinte systémique essentiellement une petite taille, une brachydactylie et une raideur articulaire. Il a été décrit par Weill et Marchesani dans les années 1930 [1, 2]. Les Anomalies oculaires comprennent une microsphérophachie, une luxation du cristallin, une myopie forte, un glaucome et des atteintes cornéennes [3, 4]. Le but de ce travail est de montrer l'intérêt des examens d'imagerie du segment antérieur dans les glaucomes par fermeture de l'angle atypiques.

Observation

Nous rapportons le cas d'une jeune patiente âgée de 16 ans sans antécédents familiaux de glaucome ni d'autres pathologies oculaires ou systémiques, connue forte myope depuis l'âge de 5 ans, qui nous a été adressée pour prise en charge d'une hypertonie oculaire majeure aux deux yeux OD : 45 mm hg et OG : 40 mm hg de découverte fortuite lors d'un examen systématique pour une baisse progressive de l'acuité visuelle. A l'examen l'acuité visuelle est à 5/10 P2 ODG avec une réfraction à l'OD : -16.00 (-1.50 à 100°) et l'OG : -17.50 (-2.00 à 70°). L'examen bio-microscopique retrouve au niveau des 2 yeux : une cornée claire, des chambres antérieures étroites, une cataracte avec un équateur cristallinien et des zonules visibles après dilatation et une subluxation cristallinienne antérieure (figure 1), le tonus oculaire est à 16 mm hg à l'OD et 15 mm hg à l'OG sous collyres hypotonisants (inhibiteurs de l'anhydrase carbonique et analogues de prostaglandines) avec une pachymétrie à 650µ et 645µ respectivement à l'OD et l'OG. Un angle irido-cornéen fermé à la gonioscopie avec des synéchies antérieures périphériques étendues sur 360° à l'OG et 270° à l'OD. Au fond d'œil, le rapport C/D est de 1 à droite et 0.8 à gauche.

La patiente présente par ailleurs une petite taille à 1.40m et une brachydactylie.

La longueur axiale est à 22.92 mm et 22.93 mm respectivement à l'OD et l'OG.

L'OCT du segment antérieur (OCT-SA) objective au niveau des 2 yeux la sphérophachie avec un cristallin subluxé en chambre antérieure qui est très étroite et des fibres zonulaires étirées (figure 2).

Une imagerie par ultrasons du segment antérieur (UBM) met en évidence dans les 2 yeux, un cristallin en position antérieure, un angle fermé sur tous les méridiens sous-tendu par

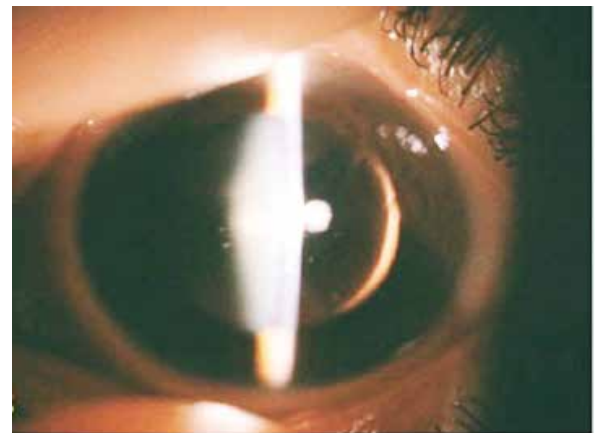


Figure 1 : Photographie du segment antérieur de l'OG montrant la sphérophachie. Les bords du cristallin sont visibles quand la pupille est dilatée

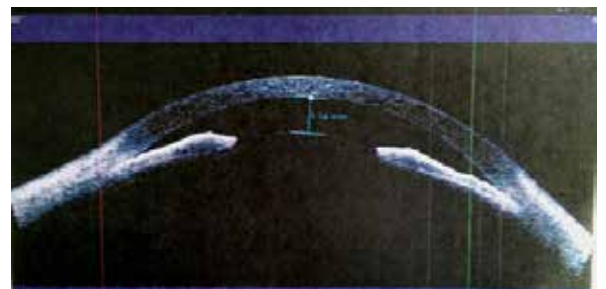


Figure 2 : Image OCT du segment antérieur de l'OG avant la chirurgie montrant d'une part la sphérophachie et d'autre part la chambre antérieure très étroite (à 1.14)



une insertion antérieure de l'iris et des procès ciliaires de petite taille (figure 3).

Résultats

Le traitement médical hypotonisant a été poursuivi puis une chirurgie de la cataracte a été réalisée avec implantation dans le sac d'un implant de 22.5 dioptries ODG. Les suites opératoires ont été simples, le traitement hypotonisant a été réduit à une monothérapie (analogues de prostaglandines).

L'OCT du segment antérieur et l'UBM réalisées après la chirurgie montrent une chambre antérieure profonde avec la persistance d'un aspect d'angle fermé sur pratiquement tous les méridiens des deux yeux en rapport avec des goniosynéchies (Figures 4 et 5).

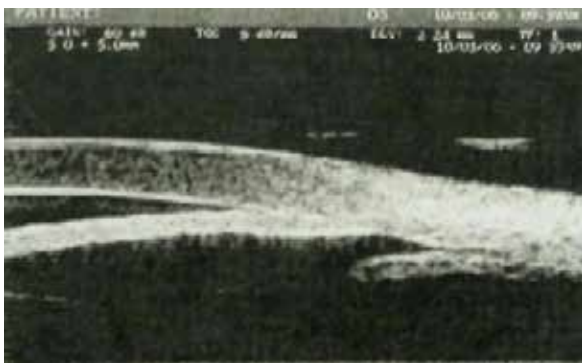


Figure 3 : Image par UBM de l'angle irido-cornéen de l'OG montrant une fermeture de l'angle de cause cristallinienne avec une insertion antérieure de l'iris

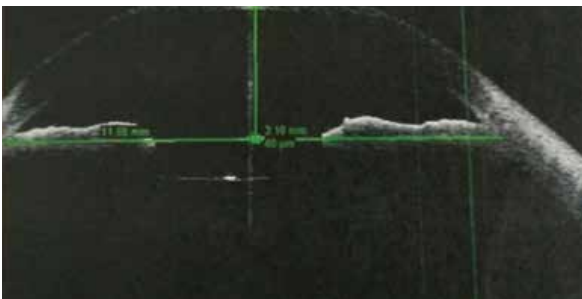


Figure 4 : Image OCT du segment antérieur de l'OG après la chirurgie montrant l'approfondissement de la chambre antérieure (3.10 mm)



Figure 5 : Image par UBM de l'angle irido-cornéen de l'OG après phacokeratotomy montrant la persistance d'un aspect d'angle fermé par goniosynéchies

Discussion

Le syndrome de Weill-Marchesani (SWM) est une affection rare [3] caractérisée par une petite taille (généralement inférieure au troisième percentile), une brachydactylie, tous deux présents chez 98% des patients, une raideur articulaire, une atteinte cardiaque et des manifestations ophtalmologiques. Celles-ci sont observées avec les fréquences suivantes, myopie : 94%, microsphérophachie : 84%, ectopie du cristallin : 73%, glaucome : 80% et cataracte : 23% [4]. Notre patiente présentait un syndrome quasi-complet.

La prévalence de ce syndrome n'est pas documentée.

Des cas dominants ont été décrits [4]. Le mode autosomique récessif semble plus fréquent et des mutations homozygotes dans le gène ADAMST10 (19p13.3-p13.2) ont été identifiées [5]. Notre patiente n'avait aucun antécédent familial particulier en dehors d'une petite taille chez ses parents. Il n'y avait pas d'antécédents de glaucome dans la famille ni d'autres anomalies ophtalmologiques particulières. Il s'agit donc soit d'une transmission récessive (expressivité variable) ou d'une atteinte sporadique. Une étude génétique doit être réalisée.

La sphérophachie est liée à une zonule de Zinn lax. Cette anomalie cristallinienne conduit à une forte myopie non axiale avec une chambre antérieure étroite. Lorsque la laxité zonulaire devient importante, il existe une dystopie cristallinienne centrale donnant le classique aspect de microsphérophachie qui peut se compliquer de luxation antérieure du cristallin et de fermeture de l'angle irido-cornéen [6]. Ces anomalies expliquent l'hypertonie oculaire et le glaucome qui représentent le problème majeur et quasi-constant du syndrome de Weill-Marchesani [7]. Les crises itératives d'hypertonie aboutissent à la formation de goniosynéchies.

Dans notre observation le glaucome était évolué illustrant bien que le pronostic de cette affection reste dominé par le glaucome secondaire et par la rapidité de la prise en charge thérapeutique qui consiste en l'extraction précoce des cristallins avant la survenue des complications.

En effet, l'existence d'une fermeture de l'angle, d'une acuité visuelle basse avec correction optique, d'une opacification cristallinienne ou d'un risque de luxation cristallinienne imposent l'extraction du cristallin dans les plus brefs délais. Toutes ces conditions étaient réunies chez notre patiente. Tous les auteurs s'accordent sur la nécessité de la phacokeratotomy, la chirurgie du glaucome n'est par contre, elle, pas systématique [8].

L'implantation est débattue dans cette pathologie et compte tenu de la faiblesse zonulaire, une implantation clipée à l'iris ou suturée à la sclère devra être privilégiée [9]. Notre patiente a été implantée dans le sac capsulaire car il a été estimé lors de l'intervention que la stabilité de celui-ci était rassurante. Par contre il a été décidé de ne pas lui faire de trabéculéctomie à cause du risque très élevé de glaucome malin [10].

Par ailleurs, la gonioscopie nous a permis de voir que l'angle irido-cornéen (AIC) était fermé par des goniosynéchies étendues. Il s'agissait donc bien d'un glaucome chronique par fermeture de l'angle qui contrastait avec une forte myopie à -16 D à l'OD et -17,5 D à l'OG. L'OCT-SA dans le cas de notre



patiente nous a permis de confirmer la présence dans les 2 yeux d'une sphérophachie ainsi que la subluxation du cristallin dans une chambre antérieure très étroite (1,41 mm à l'OD et 1,14 mm à l'OG) avec des zonules étirées. Alors que l'UBM a permis non seulement de confirmer la fermeture de l'angle mais aussi d'illustrer et d'identifier les différents mécanismes impliqués : insertion antérieure de l'iris, cristallin en position antérieure.

Le rôle de l'imagerie du segment antérieur est donc d'offrir des informations complémentaires à la gonioscopie, en permettant des mesures à la fois qualitatives et quantitatives de la chambre antérieure et de l'ouverture de l'AIC et donc d'illustrer les mécanismes de fermeture de l'angle [11] qui peuvent être intriqués comme c'était le cas dans notre observation : goniosynéchies, insertion antérieure de l'iris et sphérophachie et ainsi de mieux planifier la prise en charge médico-chirurgicale de la patiente à savoir extraction des cristallins et surveillance au long cours.

Les coupes en UBM et en OCT-SA apportent une aide précieuse et restent donc indispensables dans des cas atypiques de fermeture de l'AIC comme celui-ci [12].

Conclusion

L'imagerie du segment antérieur représente une révolution initiée par Pavlin il y a quelques années [13].

Elle a eu le mérite de nous éclairer sur certains mécanismes physiopathologiques notamment en matière de glaucome par fermeture de l'angle. Néanmoins coupler le résultat de ces techniques d'imagerie à la gonioscopie et à l'analyse clinique demeure indispensable. Non contact, l'OCT-SA a rendu cette analyse plus simple et plus facile d'acquisition que l'UBM, même si elle est limitée par sa plus mauvaise pénétration au travers des tissus iriens. De nombreux paramètres d'analyse ont aussi été développés afin d'obtenir le meilleur compromis sensibilité-spécificité dans le dépistage des angles susceptibles de se fermer mais ils nécessitent encore d'être évalués précisément.

Enfin, au-delà de l'intérêt diagnostique direct de ces techniques d'imageries, l'obtention rapide d'une documentation simple des structures oculaires représente une aide incontestable pour l'information des patients mais aussi pour leur compréhension de leur maladie ou simplement de leur facteur prédisposant [14].

Références

- [1] Weill G. ectopie des cristallins et malformations générales. *Ann oculist*, 1932; 169: 21—44
- [2] Marchesani O. Brachydactylie und angeborene kugellinse als systemerk-rankung. *Klin Monatsbl Augenheilkd*, 1939; 103: 392—406.
- [3] Fuchs J, Rosenberg T. Congénital ectopia lentis. A danish national survey. *Acta ophtalmol Scand*, 1998; 76: 20—26.
- [4] Verloes A, Hermia JP, Galand A and al. Glaucoma Lens Ectopia Microspherophakia Stiffness Shortness (GEMSS) syndrome: a dominant disease with manifestations of Weill Marchesani Syndrom. *Am J Med Genet*, 1992; 44: 48—51.
- [5] Morales J, Al-Sharif L, Khalil D and al. Homozygous mutations in ADAMTS10 and ADAMTS17 cause lenticular myopia, ectopia lentis, glaucoma, spherophakia and short stature. *Am J Hum Genet* 2009; 85:558—68.
- [6] Guo H, Wu X, Cai K and al. Weill-Marchesani syndrome with advanced glaucoma and corneal endothelial dysfunction: a case report and literature review. *BMC Ophthalmol* 2015; 15:1—4.
- [7] El Kettani A, Hamdani M, Rais L and al. Weill Marchesani syndrome. Report of a case. *J Fr Ophtalmol*. 2001 Nov; 24(9):944—8.
- [8] Wu-Chen WY, Letson RD, Summers CG. Functional and structural outcomes following lensectomy for ectopia lentis. *JAAPOS* 2005; 9:353—7.
- [9] Bardorf CM, Epley KD, Lueder GT et al. Pediatric transscleral sutured intraocular lenses: efficacy and safety in 43 eyes, followed an average of 3 years. *JAAPOS* 2004; 8: 318—24.
- [10] Wang M, Tan Q, Jiang H and al. Clinical analysis of malignant glaucoma surgery *Zhong Nan Da Xue Xue Bao Yi Xue Ban* 2015 May; 40(5): 543—8.
- [11] Fénolland JR, Puech M, Baudouin C et al. Imaging of the iridocorneal angle in glaucoma *J Fr Ophtalmol*. 2013; 36: 378—383
- [12] Paya C, Andrébe C, Coste V and al. Multimodal imaging of angle closure secondary to spherophakia in Weill-Marchesani syndrome. *J Fr Ophtalmol* In press 2015.04.015
- [13] Pavlin CJ, Foster FS. Ultrasound biomicroscopy in glaucoma. *Acta Ophtalmol Supp*, 1992 : 7—9
- [14] Fénolland JR, Puech M, Baudouin C et al. Imagerie de l'angle iridocornéen. *EMC Ophtalmologie* 2013 [Article 21-003- C-15].