

Luxation antérieure et bilatérale du cristallin au cours du syndrome de Marfan.

H. Chahib, A. El Ouachkradi, S. Chariba, R. Sekhsoukh.
CHU MED VI OUJDA,
Université Mohammed Premier Oujda

Résumé

Introduction : La luxation antérieure et bilatérale du cristallin au cours du syndrome de Marfan est rare, mais reste une complication redoutée. Sa prise en charge urgente permet d'éviter l'évolution vers une cécité par hypertonie oculaire aigue. Nous rapportons le cas d'un patient âgé de 15 ans, admis aux urgences ophtalmologiques pour une hypertonie oculaire aigue et bilatérale, secondaire à une luxation antérieure du cristallin.

Nous discutons à travers ce cas les manifestations ophtalmologiques retrouvées dans le syndrome de Marfan ainsi que la prise en charge thérapeutique en cas de luxation antérieure du cristallin.

Les mots clés: Luxation, cristallin, Marfan

La luxation antérieure et bilatérale du cristallin au cours du syndrome de Marfan est rare, mais reste une complication redoutée. Sa prise en charge urgente permet d'éviter l'évolution vers une cécité par hypertonie oculaire aigue.

Matériel et méthode

Etude à propos d'un cas rare de luxation antérieure et bilatérale du cristallin au cours de la maladie de Marfan.

Résultat

Nous rapportons le cas d'un patient âgé de 15 ans, atteint d'un syndrome de Marfan, admis aux urgences ophtalmologiques pour une douleur oculaire bilatérale d'installation brutale, sans notion de traumatisme oculaire, associée à des céphalées intenses et des vomissements.

L'examen ophtalmologique a objectivé une acuité visuelle limitée à « compte les doigts » aux deux yeux avec un œdème de cornée bilatéral, une luxation antérieure (Figure 1) et bilatérale (figure 2) d'un cristallin clair dont l'équateur est visible sur 360° en avant de l'iris et une hypertonie oculaire chiffrée à 60 mmHg à l'œil droit et 55 mmHg à l'œil gauche.

Après mise en condition avec dilatation pupillaire pharmacologique et positionnement en décubitus dorsal, un traitement médical a été instauré en urgence associant des hypotonisants locaux (bêtabloquants) et généraux (mannitol), une dilatation pupillaire, puis le patient a été admis urgentement au bloc opératoire pour extraction du cristallin par phacoémulsification associée à une vitrectomie antérieure. Les suites post-opératoires ont été marquées par une normalisation de la pression intra-oculaire chiffrée à 16 mmHg aux deux yeux et par l'absence de séquelles sur la papille optique ou l'endothélium cornéen et ce, aux deux yeux.



Figure 1 : luxation antérieure et totale d'un cristallin clair



Figure 2 : luxation antérieure et bilatérale du cristallin



Discussion

Le syndrome de Marfan a été décrit pour la première fois en 1896. C'est une maladie héréditaire du tissu conjonctif qui se transmet sur le mode autosomique dominant, à pénétrance incomplète et à expressivité variable. Elle est due à une mutation du gène fibrilline-1 (FBN1), qui se trouve sur le chromosome 15 [1]. Sa prévalence varie de 1/5000 à 1/20000 [2]. Elle se manifeste au niveau des organes dérivés du mésoderme, essentiellement l'œil, le squelette et l'aorte.

Les manifestations oculaires, fréquentes, surviennent dans 60 à 87 % des cas et l'examen ophtalmologique est primordial dans le diagnostic et le suivi de cette maladie [3].

Les critères ophtalmologiques de diagnostic de la maladie de Marfan comportent un critère majeur et des critères mineurs [2]. Le critère majeur est l'ectopie cristallinienne, qui a une grande valeur diagnostique : elle est présente chez 50 à 80 % des patients atteints. Les critères mineurs sont une cornée anormalement plate, l'augmentation de la longueur axiale du globe oculaire et l'hypoplasie de l'iris ou du muscle ciliaire. La luxation cristallinienne antérieure est une complication rare de l'atteinte ophtalmologique d'autant plus lorsqu'elle est bilatérale. Elle peut survenir de façon spontanée ou après un traumatisme même minime, et le tableau en est très bruyant. Elle constitue une urgence thérapeutique au vu des risques de neuropathie optique glaucomateuse secondaire à l'hypertonie aiguë et aux altérations de l'endothélium cornéen secondaires au contact cristallinien et à l'hypertonie oculaire.

La difficulté majeure de la prise en charge chirurgicale des luxations cristalliniennes résulte de la fragilité du support sacculaire dans le cadre de cette maladie affectant l'ensemble de la zonule.

La phacophagie associée à une vitrectomie antérieure reste la technique plus utilisée. Elle diminuerait le risque de décollement de rétine postopératoire en réduisant les forces de traction sur la base du vitré. Certains auteurs ont proposé après phacoémulsification, une correction optique par lentille intraoculaire en chambre postérieure, à fixation sclérale ou en chambre antérieure [4] ; mais les résultats à long terme restent incertains, et la majorité des auteurs pensent qu'à l'heure actuelle l'implantation reste trop hasardeuse.

Conclusion

La luxation du cristallin au cours de la maladie de Marfan est rare. Elle constitue une urgence ophtalmologique car elle peut être responsable d'une cécité par hypertonie oculaire aiguë.

Sa prise en charge repose sur l'extraction urgente du cristallin luxé sous traitement hypotonisant.

Références

- [1] Kainulainen K, Pulkkinen L, Savolainen A, et al. Location on chromosome 15 of the gene defect causing Marfan syndrome. *N Engl J Med* 1990 ; 323 : 935-9.
- [2] Nemet AY, Assia EI, Apple DJ et al. Current concept of ocular manifestations in Marfan syndrome. *Surv Ophthalmol* 2006;51:561-75.
- [3] A. DE PAEPE, R.B. DEVEREUX, H.C. DIETZ, R.C.M. HENNEKAM, R.E. PYERITZ. Revised diagnostic criteria for the Marfan Syndrome. *American Journal of Medical Genetics* 1996. 62 - p. 417-426
- [4] I A.M.J. ADANI, R. HENNEKES. Phacoemulsification of the subluxated or atopic lens. *Bull. Soc. Belge. Ophtalmol* 1993 ; 249, p. 33-39.