



Persistence et hyperplasie du vitré primitif

Persistent hyperplastic primary vitreous

الجسم الزجاجي الأولي مفرط التنسج المستديم

I. Ahmiti, S. Ahbeddou, M. El khaoua, N. Tzili, F. Alami, F. Bencherifa, A. Berraho

الملخص :

مقدمة : الجسم الزجاجي الأولي مفرط التنسج المستديم هو شذوذ خلقي عائد الى دوام شريان الزجاجية الجنيني وبقاء السائل الهلامي الأولي مفرط التنسج.

والهدف من دراستنا هو تحليل المعطيات الإبيدميولوجية والصعوبات التشخيصية والعلاجية للجسم الزجاجي الأولي مفرط التنسج المستديم **المواد والطرق :** دراسة استيعادية لـ 13 طفلا مصاب بالجسم الزجاجي الأولي مفرط التنسج المستديم، حيث تمت المعالجة بين عامي 2004 و2012.

النتائج : يتراوح سن القبول بين 3 أشهر إلى 14 سنة. وتمثل الحدقة البيضاء العرض الأبرز 69.23% من الحالات. وكانت الاصابة من جانب واحد في 84.6% من المرضى. وتمثل الاصابة الأمامية 13.3% من العيون المحصاة في دراستنا، 6.66% للاصابة الخلفية ومختلطة في 80%. وقد تم تقرير العملية الجراحية في 60% من الحالات. تم تصحيح انعدام العدسة بعد العملية الجراحية بزرع عدسات في 77.7% من الحالات وقد استفاد جميع مرضانا من إعادة تأهيل الفمّش. أفضل نتيجة بصرية: 2/10 وعد الأصابع في الحالتين الاماميتين، 1/10 في حالة اصابة خلفية لم تخضع لعملية جراحية.

مناقشة : هذا الشذوذ الخلقي احادي الجانب، وغالبا ما يكتشف بوجود الحدقة البيضاء. هناك 3 أشكال سريرية. وتبقى توقعات سير المرض سيئة وتعتمد على عدة معايير. وينبغي تكييف العلاج مع النموذج السريري بيد أنه في الوقت الراهن لا توجد أية تعليمات دقيقة والموقف يختلف من سلسلة لأخرى.

الخلاصة : جميع الدراسات تدعم قيمة التشخيص المبكر والتدخل المبكر لتعظيم الإمكانيات البصرية عند المرضى. كما لا ينبغي إهمال إعادة التأهيل البصري والتي يجب اليث فيها بسرعة في فترة ما بعد الجراحة، مع تصحيح العيوب الانكسارية في حالات انعدام العدسة.

الكلمات الأساسية : الجسم الزجاجي الأولي.

Résumé :

Introduction : C'est une anomalie congénitale liée à la persistance du système hyaloïdien fœtal et du vitré primitif hyperplasique. Le but de notre étude est d'analyser le profil épidémiologique ainsi que les difficultés diagnostiques et thérapeutiques de cette pathologie.

Matériels et méthodes :

Il s'agit de 13 enfants (15 yeux) atteints de persistance hyperplasique du vitré primitif traités et suivis dans notre formation entre 2004 et 2012.

Résultats : L'âge à l'admission allait de 3 mois à 14 ans. Le principal signe d'appel était la leucocorie 69,23% des cas ; unilatérale chez 84,6% des nos patients. Il s'agissait d'une forme antérieure dans 13,3% des yeux, postérieure dans 6,66%, et mixte dans 80%. Une indication opératoire a été posée chez 60% des yeux. L'aphaïque post opératoire a été corrigée par un implant dans 77,7% des cas opérés; La rééducation de l'amblyopie a été réalisée chez tous nos patients. Les meilleurs résultats visuels obtenus : 2/10 et comptes les doigts chez les deux formes antérieures ; 1/10 dans une forme postérieure non opérée.

Discussion : C'est une affection isolée et le plus souvent unilatérale, révélée le plus souvent par une leucocorie. On distingue 3 formes cliniques. Le pronostic fonctionnel dépend de plusieurs critères. Le traitement doit être précoce et adapté à la forme clinique.

Conclusion : Toutes les études appuient la valeur d'un diagnostic et d'une prise en charge précoces pour maximiser le potentiel visuel chez des patients sélectionnés. La rééducation visuelle ne doit pas être négligée et débutée rapidement dans la période postopératoire, avec une correction réfractive adaptée de l'aphaïque.

Mots clés : hyperplasie vitrée primitif.

Abstract :

Introduction : It is a congenital anomaly related to the persistence of the fetal hyaloïdien system and hyperplasty of primary vitreous. The aim of our study is to analyze the epidemiological profile and the diagnostic and therapeutic difficulties of persistent hyperplastic primary vitreous.

Materials and methods : 13 children (15 eyes) with PHVP treated and followed between 2004 and 2012.

Results : Age at admission ranged from 3 months to 14 years. The main call sign was leukocoria in 69.23% of cases; unilateral in 84.6% of our patients. It was an anterior form in 13.3% of eyes, posterior in 6.66% and mixed in 80%. An indication for surgery was raised in 60% of eyes. The postoperative aphakia was corrected with an implant in 77.7% of operated cases. Therapy for amblyopia was performed in all patients. The best visual result: 2/10 and counting fingers in both anterior forms; 1/10 in a posterior form unoperated.

Discussion : This is an isolated and unilateral affection usually occurs in infants born at term, it is most often revealed by leukocoria. There are 3 clinical forms. The functional prognosis is poor and the PHVP depends on several criteria. Treatment should be tailored to the clinical form.

Conclusion : All studies support the value of early diagnosis and early intervention to maximize the visual potential in selected patients. Vision therapy should not be neglected and started quickly in the postoperative period, with appropriate refractive correction of aphakia.

Keywords : hyperplastic primary vitreous.

Tiré à part : I. Ahmiti : d'ophtalmologie B, Hôpital des spécialités Ibn-Sina CHU de Rabat-Salé. Maroc
Email : imanos83@yahoo.fr

Introduction

La persistance du vitré primitif est une anomalie congénitale liée à la persistance du système hyaloïdien fœtal et du vitré primitif hyperplasique [1]. Les vestiges du système hyaloïdien fœtal peuvent induire la croissance d'une masse retrolentale fibrovasculaire de taille variable qui peut entraver le développement propre de la rétine et conduire à des degrés variables de microphthalmie accompagnée d'opacification cristallinienne.

Plus récemment et afin d'y inclure de nombreuses variantes, un terme plus général a été adopté : persistance de la vascularisation fœtale, toutefois tout au long de ce travail c'est le terme le plus commun de «Persistance hyperplasique du vitré primitif» qui a été utilisé.

C'est une affection isolée et unilatérale qui survient généralement chez les nourrissons nés à terme, elle est révélée le plus souvent par une leucocorie. Le diagnostic repose sur un examen précis et complet de l'œil de l'enfant souvent sous anesthésie générale, complété par l'échographie oculaire.

Bien que l'étiologie soit supposée identique dans chacune de ses trois variantes, la persistance hyperplasique du vitré primitif est encore subdivisée en trois formes cliniques, cette classification dépend des structures oculaires touchées ; on distingue ainsi la forme antérieure qui correspond à la description classique et la forme postérieure qui est plus rare, leur association à tous les degrés possibles étant la forme la plus fréquente cliniquement.

Le traitement est adapté au cas par cas, l'amblyopie doit être prise en charge pendant toute la période sensible.

Le pronostic de cette malformation est à la fois anatomique et fonctionnel, en effet aujourd'hui le traitement des enfants atteints de la persistance hyperplasique du vitré primitif est axé sur la récupération d'une vision utile ainsi que l'obtention d'un résultat esthétique acceptable.

Toutefois et ce malgré une bonne rééducation, le pronostic fonctionnel reste décevant probablement par un état oculaire malformatif global.

Le but de notre étude est d'analyser le profil épidémiologique ainsi que les difficultés diagnostiques et

thérapeutiques de la persistance du vitré primitif à partir de 13 observations cliniques de patients suivis dans notre formation entre 2004 et 2012.

Nos résultats sont comparés et discutés avec les données de la littérature afin de définir la meilleure prise en charge de cette affection.

Patients et méthodes

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur 13 enfants atteints de persistance hyperplasique du vitré primitif traités et suivis entre 2004 et 2012.

Pour chaque cas nous avons recueilli les données épidémiologiques à savoir : le sexe, l'âge du diagnostique, les antécédents personnels (notamment le déroulement de la grossesse et de l'accouchement) et familiaux (consanguinité parentale, l'existence de cas similaire).

Le diagnostique est basé sur une combinaison d'arguments cliniques (le plus souvent lors d'un examen sous anesthésie générale) et des données échographiques.

Ainsi sur le plan clinique nous avons précisé : les circonstances diagnostiques : signes d'appels constatés par la famille ou par un pédiatre, ou diagnostique per opératoire, le caractère uni/bilatéral de l'atteinte et l'examen clinique (sous anesthésie générale si nécessaire) ainsi que le comportement visuel et une estimation de l'acuité visuelle selon l'âge.

On a précisé également le type de persistance hyperplasique du vitré primitif en distinguant les 3 formes antérieure, postérieure et combinée ou mixte.

Quasiment tous nos patients ont bénéficiés d'une échographie oculaire avec mesure de la longueur axiale.

Les résultats des autres examens complémentaires ont été rapportés : les explorations électrophysiologiques chez certains de nos patients ainsi que la TDM orbito-cérébrale.

La prise en charge a été précisée pour chaque cas ; pour les patients ayant bénéficié d'une chirurgie, la voie d'abord était limbique, et le geste consistait en une phacoaspiration avec vitrectomie antérieure. L'aphakie a été corrigée par un implant de chambre postérieure dans le même temps opératoire chaque fois que cela était possible.

Nous avons également recensé les complications post opératoires ; ainsi tous ces enfants ont bénéficié d'examens ophtalmologiques périodiques avec estimation de la meilleure acuité visuelle corrigée, réfraction, examen du segment antérieur et du fond d'œil, et évaluation après la rééducation orthoptique.

Par ailleurs tous nos patients ont bénéficié d'un examen général avec avis pédiatrique et réalisation systématique d'un bilan biologique incluant les sérologies toxoplasmique et rubéole, complété si nécessaire d'investigations plus poussées.

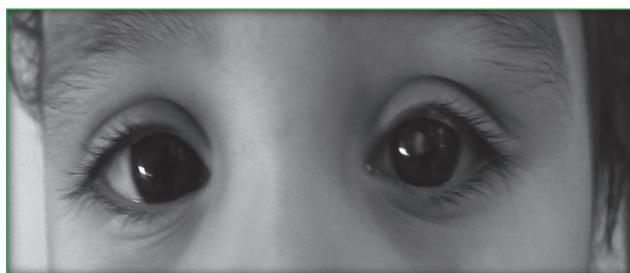
Résultats

Ont été inclus dans cette étude 15 yeux de 13 enfants.

On retrouve une prédominance masculine avec 8 garçons atteints pour 5 filles soit un sexe ratio de 1,6. Le diagnostic a été porté entre l'âge de 3 mois et 14 ans avec une moyenne d'âge de 26 mois. 53, 8% ont été diagnostiqués avant l'âge de 12 mois. La consanguinité parentale a été notée chez 30,7% des patients. Nous avons noté un cas de prématurité chez un nourrisson issu d'une grossesse gémellaire bien suivie avec un accouchement médicalisé, le frère jumeau était sain. Un enfant issu d'un accouchement non suivi à domicile avec décès maternel dans le post-partum et notion d'infection en cours de grossesse. Par ailleurs aucun contexte polymalformatif ou de retard de croissance intra-utérine n'a été noté.

La principale cause de consultation était la leucocorie (figure 1) ; soit seule (8 cas) ou associée à une microphthalmie (1 cas) (figure 2).

Figure 1



Leucocorie de l'œil gauche révélatrice d'une persistance du vitré primitif (enfant de 2 ans et demi)

Figure 2



Leucocorie + microphthalmie de l'œil gauche

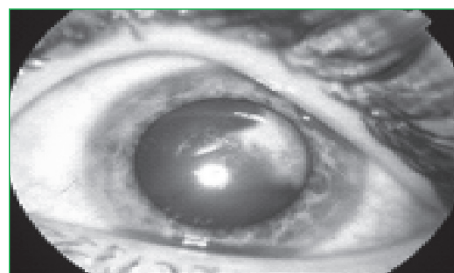
Le strabisme est retrouvé en seconde position ; comme motif de consultation seul (1 cas), ou associé à des signes de malvoyance (2 cas). L'amblyopie a motivé la consultation chez une enfant âgée de 14 ans. Le délai diagnostique entre la constatation des signes d'appel (par la famille ou le pédiatre) et la consultation ophtalmologique était en moyenne de 8 mois (retard diagnostique et de prise en charge).

L'acuité visuelle initiale n'était chiffrable que chez une patiente (14 ans) : 1/10 inaméliorable. La poursuite oculaire était présente chez tous nos patients, un nystagmus dans 30,7% des cas, un strabisme (intermittent ou permanent) dans 9 cas soit 69,2%.

Le côté gauche était le plus souvent atteint 8 œil gauche sur 3 œil droit. Une atteinte bilatérale a été observée dans 2 cas sans association à un syndrome polymalformatif. L'anomalie la plus fréquente était la cataracte (débutante ou totale) dans 14 yeux (93,3%), la microphthalmie a été relevée cliniquement dans 60% des yeux.

La vascularisation rétrolentale (membrane vasculaire rétro-cristallinienne ; artère hyaloïde) a été visible dans 33,3% des yeux (figure 3), les procès ciliaires étaient clairement visualisés dans 2 des 15 yeux (13,3%), et une seclusion pupillaire a été constatée chez un enfant, le fond d'œil était initialement inaccessible dans 80% des cas, dans

Figure 3



Membrane hyaloïdienne visible à travers la pupille

les autres cas il a objectivé : un remaniement pigmentaire et atrophique du pôle postérieur dans un œil et une bride vitréenne prenant attache au niveau de la papille s'étendant en avant chez deux patients (figure 4). Après la chirurgie on a noté : un aspect fibrogliol de la papille évoquant un morning glory syndrome (figure 5), 1 cas de décollement de rétine.

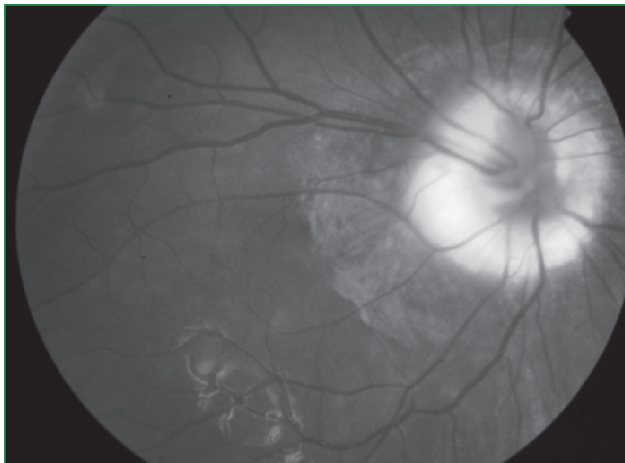
Aucun cas de malformation ou d'anomalies systémiques associées n'a été retrouvé dans notre série.

Figure 4



Persistance hyperplasique du vitré primitif dans sa forme postérieure : bride à attache papillaire s'étendant vers la région temporale

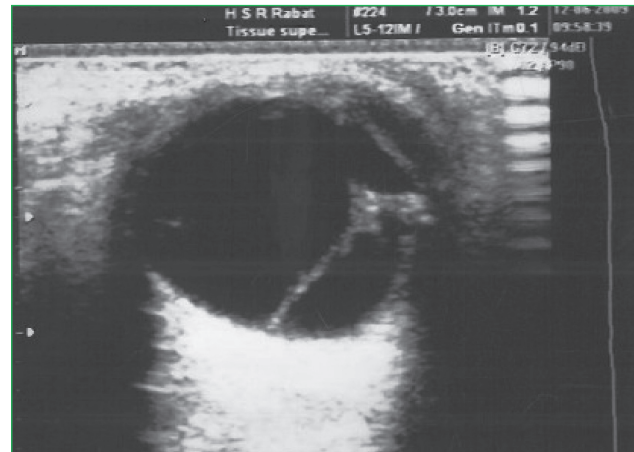
Figure 5



Fond d'œil : aspect de Morning Glory Syndrome

L'échographie oculaire a souvent orienté le diagnostic et précisé le pronostic, systématiquement réalisée dès lors que le segment postérieur est mal visible ; soit dans 92,3% des cas dans notre série (figure 6). Ainsi l'écho en mode A : a été effectuée pour 14 yeux où la mesure de la longueur axiale a mis en évidence une microphthalmie dans 9/15 yeux (60%), elle était plus sévère dans 3 yeux (comparativement à l'œil Adelphe) [15,5-19mm] [15mm ODG] [17,2-20,5mm]. L'écho en mode B a permis de révéler l'aspect typique d'un triangle hyperéchogène +/- important dont la base se situe à la face postérieure du cristallin et la pointe au niveau de la papille dans 11/14 yeux soit 78,5%. Elle a également objectivé un décollement de rétine dans un œil. Un complément doppler a été réalisé chez un patient et a objectivé une perméabilité de l'artère hyaloïde.

Figure 6 : Echographie oculaire (œil gauche)



Aspect de persistance hyperplasique du vitré primitif ; membrane échogène à attache papillaire, LA : 19,2mm

Demandés chez 38,4% de nos patients, l'électro-rétinogramme ainsi que les potentiels évoqués visuels ont montré une diminution d'amplitude du côté atteint par rapport au côté sain. L'intérêt étant d'apprécier la fonction visuelle de l'œil atteint afin d'orienter la prise en charge thérapeutique.

la TDM orbito cérébrale a été demandée pour un enfant qui présentait une seclusion pupillaire avec une cataracte totale et chez qui l'échographie initiale ne trouvait pas d'image évoquant la persistance hyperplasique du vitré,

cette TDM a objectivé une microphthalmie et l'absence de calcification intra oculaire permettant ainsi d'éliminer l'existence d'une tumeur.

La forme antérieure a concerné 2 yeux de 2 enfants de notre étude (13,33% des yeux). L'atteinte était unilatérale dans les 2 cas avec présence d'une cataracte et une échographie normale (en dehors de l'opacification cristallinienne). Le diagnostic a été porté en per-opératoire par la constatation d'un reliquat de l'artère hyaloïde fixé au niveau de la capsule postérieure cristallinienne.

La forme postérieure est retrouvée uniquement chez une seule patiente (6,67%), l'atteinte était unilatérale et l'examen retrouvait la persistance du système hyaloïde postérieur dans la cavité vitréenne sous forme d'une bride s'étendant de la papille à la région temporale (figure 5). La forme mixte a représenté la forme la plus fréquente dans notre série soit 80% des yeux incluant les 2 formes bilatérales.

Une indication opératoire a été posée dans 60% des cas, et une abstention préférée pour 6 yeux. Le délai opératoire moyen était de 1,7 mois. A noter que chez 77,7% (soit 7/9) des yeux opérés l'intervention a été réalisée dès lors que le diagnostic a été posé et l'indication chirurgicale retenue. La voie d'abord limbique était systématiquement utilisée ; après ouverture de la capsule antérieure du cristallin le geste chirurgical consistait en une phacoaspiration suivie d'une ablation de la membrane rétro cristallinienne et des reliquats de l'artère hyaloïde ce qui permet le relâchement de la traction sur les procès ciliaires. On termine l'intervention par une vitrectomie antérieure.

L'aphaïque post opératoire a été corrigée par un implant de chambre postérieure dans le même temps opératoire dans 77,7% des cas opérés (dans le sac ou le sulcus) ; parmi lesquels 4 étaient des implants rigides, et 3 pliables. Dans les 2 yeux non implantés l'espace dans le sulcus était insuffisant (en raison de la microphthalmie). 1 cas d'hémorragie secondaire à la section de l'artère hyaloïde sous forme d'un saignement minime en per opératoire contrôlé par injection de produit viscoélastique a été noté.

Les complications postopératoires, apparues les 15 premiers jours, consistaient principalement en des réactions

inflammatoires ou hémorragiques, d'évolution rapidement résolutive suite au traitement anti-inflammatoire prescrit systématiquement.

Un cas de seclusion pupillaire survenue chez 1 enfant implanté. La constitution d'une membrane en arrière de l'implant intra oculaire ayant nécessité une reprise chirurgicale : membranectomie + vitrectomie antérieure chez 1 patient. Une cataracte tertiaire mais avec un axe visuel dégagé (2 yeux). Un cas de décollement de rétine prévu pour cerclage ; l'enfant a été pris en charge à l'étranger. Un œil a évolué vers la phtyose.

Le traitement chirurgical n'a pas été retenu chez 30,7% de nos patients (soit 6 yeux) : chez 2 patients avec une atteinte bilatérale, il s'agissait de formes compliquées avec des signes de malvoyance une microphthalmie sévère et une amblyopie profonde aux explorations électrophysiologiques, un cas de persistance du vitré primitif postérieur diagnostiqué à l'âge de 14 ans ou l'acuité visuelle était stable de 1/10 inaméliorable et un cas de persistance du vitré primitif complète chez qui toutefois l'examen retrouve un axe visuel dégagé et un remaniement sévère du pôle postérieur.

Le temps de suivi moyen a été de 20,6 mois. Après le traitement chirurgical un examen sous anesthésie générale était pratiqué en moyenne à 3 mois puis renouvelé au cas par cas en fonction de l'évolution. La rééducation de l'amblyopie a été réalisée chez tous les patients suivis. Aucun enfant n'a été équipé en lentille de contact, une correction par lunette a été réalisée chez 69,23%.

Pour les cas opérés, 87,5% des patients opérés ont gardé une fonction visuelle post opératoire. 71,4% d'entre eux la vision se limitait à « suit la lumière » ; 2 patients présentent une acuité visuelle chiffrable, il s'agit des deux formes antérieures.

La meilleure acuité s'élevait à 2/10 avec correction, elle concernait une persistance hyperplasique du vitré primitif antérieure survenue sur un œil non microphthalmie, opérée à l'âge de 7 mois et l'aphaïque corrigée ensuite par implant intraoculaire, avec une rééducation orthoptique.

Pour les 6 cas non opérés, la perception lumineuse est absente dans un œil ; douteuse dans un autre. La vision

se limite à la perception lumineuse orientée dans 3 yeux. L'acuité visuelle à 1/10 inaméliorable dans un œil (forme postérieure pure, sans remaniement du pôle postérieur, ni microphthalmie).

Discussion

La persistance du vitré primitif est une affection rare, son incidence est estimée à 1/30000 naissances, sa fréquence est sous-estimée car un certain nombre d'entre elles n'est probablement considéré que comme une simple cataracte [1]. Elle survient habituellement chez des enfants sans antécédents familiaux ou personnels, nés à terme, après une grossesse normale, n'ayant pas eu d'oxygénothérapie à la naissance. Dans notre étude, 84,61% de nos patients présentaient ce terrain normal. Nous avons retrouvé un cas de prématurité et un cas d'infection au cours de la grossesse.

Dans la plupart des séries, la persistance hyperplasique du vitré primitif est le plus souvent unilatérale (90%) [2] ce qui concorde avec notre série où seul 2 de nos patients présentaient une forme bilatérale. La persistance du vitré primitif bilatérale est rare et survient seulement dans 10% des cas et est généralement associée à d'autres anomalies systémiques et oculaires.

Comme le rapporte la littérature, le diagnostic est généralement précoce. La lésion est habituellement remarquée par les parents ou par le médecin immédiatement après la naissance ou dans les premières semaines de vie. Dans notre série 53,8% ont été diagnostiqués avant l'âge de 12 mois, mais avec un délai diagnostique moyen de 8 mois.

Les symptômes révélateurs chez nos patients sont dominés par la leucocorie (69,2%) et par la microphthalmie (retrouvée lors de l'examen chez 60% de nos patients). Ces chiffres se rapprochent de ceux de la littérature. [3]

L'examen initial de l'enfant éveillé recherche des anomalies « macroscopiques » de l'orbite et du globe oculaire, de la face et du reste du corps. Le comportement visuel de l'enfant est évalué quand cela est possible.

L'examen sous anesthésie générale permet d'obtenir des éléments cliniques plus précis et fiables ; bilatéral et comparatif ; le diagnostic est le plus souvent confirmé par la découverte de l'association d'un ou des signes suivants : cataracte, présence d'une membrane vasculaire rétro-lentale, étirement centripète des procès ciliaires, persistance totale ou partielle de la vascularisation fœtale hyaloïdienne et une microphthalmie. Cet examen est systématiquement complété par la mesure du tonus oculaire et l'examen du fond d'œil.

L'échographie oculaire en mode B confirme la persistance du vitré primitif sous la forme d'une membrane peu échogène, ondulée, plus ou moins épaisse, s'étendant de la papille à la face postérieure du cristallin, donnant l'aspect d'un cône à base antérieure. Elle permet de mesurer la longueur axiale du globe oculaire qui est souvent diminuée, d'éliminer la présence de calcifications intraoculaires évocatrices de rétinoblastome et de rechercher les complications du segment postérieur pour une meilleure prise en charge. [4]

Dans notre série 92,3% des patients ont bénéficié d'une échographie oculaire qui a permis de documenter la microphthalmie dans 60% des yeux ; elle a révélé par ailleurs l'aspect typique de la persistance du vitré primitif sus décrit chez 78,5% des yeux. Un complément doppler réalisé chez un patient a objectivé une perméabilité de l'artère hyaloïde.

Le scanner et l'IRM orbitaire apportent des informations complémentaires par rapport à l'échographie. Ils visualisent avec plus de précision la forme (déformation des parois du globe, du cristallin), la taille, et permet une comparaison simultanée des deux yeux.

L'échographie oculaire est l'examen de 1^{ère} intention devant la TDM orbitaire. Le recours à l'IRM est plus rare.

Les examens électrophysiologiques sont utiles pour apprécier la fonction visuelle lorsque l'œil atteint présente des anomalies importantes du pôle postérieur ou du nerf optique et aident à poser une indication opératoire, ou au contraire, une abstention thérapeutique.

Dans notre série, ils ont été réalisés chez 38,4% de nos patients. L'atteinte est isolée, unilatérale et sporadique

dans 90% des cas. Trois formes principales d'expressions cliniques peuvent se présenter : antérieure, postérieure et mixte ou combinée, 25% des persistances hyperplasiques du vitré primitif sont purement antérieures [2], dans cette forme le pôle postérieur est entièrement normal [5].

Il s'agit de la forme la plus typique de la persistance hyperplasique du vitré primitif, révélée habituellement par une leucocorie ou une microphthalmie.

La forme postérieure représente 12% des persistances hyperplasiques du vitré primitif dans la littérature [5] et à l'opposé de la présentation clinique de la forme antérieure, la persistance du vitré primitif postérieure comporte une atteinte relative au pôle postérieur [2]. Elle est unilatérale dans 80 à 90% des cas. Elle est découverte plus tardivement vers l'âge de 5 à 10 ans lors d'une consultation pour malvoyance ou strabisme.

La présence d'une condensation vitrénne blanchâtre reliée à la papille la caractérise.

L'ensemble de ces anomalies rétinienne du pôle postérieur (membrane pré rétinienne, tractions rétinienne et décollement de rétine tractionnel) et maculaires contribuent aux faibles résultats visuels associés à la persistance du vitré primitif postérieure [2,5].

La forme mixte ou combinée est la plus fréquente 77% dans la série Alexandrakis et al. , 63% dans d'autres [5], 80% dans notre série.

Cette forme est la conséquence directe de la résorption bipolaire du tissu hyaloïdien ; limitée le plus souvent à une cataracte polaire postérieure, éventuellement vascularisée, l'atteinte du cristallin s'associe à un cordon vasculaire plus ou moins atrophié se terminant par une attache postérieure papillaire ou péri papillaire. L'atteinte du segment postérieur est plus modérée en cas d'altération antérieure partielle et plus sévère lorsque l'altération antérieure est complète.

Ainsi des 3 formes cliniques de la persistance hyperplasique du vitré primitif c'est la forme mixte qui est la plus fréquente. Dans notre série elle représente 80% des cas ; suivie par la forme antérieure avec 13,3%, et finalement la forme postérieure 6,67%. Ces résultats se rapprochent de ceux de la littérature.

Plusieurs affections oculaires sont parfois confondues avec la persistance du vitré primitif car elles se révèlent également par une leucocorie : le rétinoblastome, la cataracte congénitale, la rétinopathie des prématurés, les cataractes congénitales, la toxocarose et la maladie de Coats sont les plus fréquemment rencontrés. Pour les formes postérieures, les décollements de rétine congénitaux sont exceptionnels.

Pour de nombreux auteurs, l'évolution spontanée des formes typiques de persistance de vitré primitif se termine inéluctablement par des complications sévères (glaucome, hémorragies, décollement de rétine, uvéites) nécessitant une éviscération ou une énucléation [6,7].

Au contraire , d'autres publication ont montré que cette affection n'est pas toujours évolutive et que certains yeux non opérés parviendraient à l'âge adulte dans un meilleur état que s'ils avaient subi une chirurgie avec tous ses risques iatrogènes [4,8].

La prise en charge thérapeutique du vitré primitif vise à restaurer la vision par désobstruction de l'axe visuel et à éviter les complications qui peuvent conduire à une énucléation (ou éviscération).

Le but de l'intervention consiste à enlever la masse fibro vasculaire qui obstrue l'axe visuel et qui exerce une traction sur les procès ciliaires et sur la rétine. Le cristallin parfois clair, est sacrifié car il n'existe pas de plan de clivage avec la membrane rétrolentale.

De nombreuses techniques chirurgicales ont été proposées. Elles ont beaucoup évolué depuis que Reese a décrit la persistance du vitré primitif [9].

L'incision limbique est préconisée par certains auteurs pour limiter les complications rétinienne per opératoires liées aux remaniements anatomiques des yeux atteints de persistance du vitré primitif.

D'autres auteurs [10,11] plaident pour la voie postérieure par la pars plana ou par la pars plicata; Cet abord est préférable lorsque la chambre antérieure est étroite, et lorsqu'une vitrectomie plus profonde est nécessaire.

Dans l'abord antérieur, par le limbe scléro-cornéen, la phacophagie est systématique.

Dans les formes postérieures isolées: avec une traction rétinienne, l'intervention consiste en une vitrectomie complète par abord postérieur.

Chez tous les patients opérés de notre série, la voie d'abord était antérieure limbique, après une phacoaspiration on procédait à l'ablation des reliquats, l'intervention systématiquement complétée par une vitrectomie antérieure, et un implant de chambre postérieur rigide ou pliable était placé chaque fois que les conditions anatomiques le permettent et dans le même temps opératoire (77,7% des cas).

La rééducation visuelle ne doit pas être négligée et débutée rapidement dans la période postopératoire, avec une correction réfractive adaptée de l'aphaïque. Elle sera poursuivie jusqu'à la stabilisation de la vision ; en effet la récupération fonctionnelle ne dépend pas seulement des délais et de la technique chirurgicale mais aussi de la rééducation de l'amblyopie au long cours.

La correction des enfants aphaïques dans notre série s'est basée sur la prescription de lunettes après réfraction. Aucune correction par lentille n'a été réalisée du fait d'une part de la grande difficulté d'adaptation vu l'âge, et d'autre part des conditions socio-économiques de la plupart de ces patients.

Le pronostic fonctionnel des formes typiques de persistance du vitré primitif reste, dans l'ensemble, médiocre malgré une prise en charge chirurgicale correcte : il est dépendant de l'âge au moment du diagnostic, de l'étendue initiale des lésions, du délai de l'intervention et des complications de l'aphaïque unilatérale de l'enfant.

Sur les 9 patients opérés : 87,5% des patients opérés ont gardé une fonction visuelle post opératoire. Pour 71,4% d'entre eux la vision se limitait à « suit la lumière » ; 2 patients présentent une acuité visuelle chiffrable, il s'agit des deux formes antérieures. La meilleure acuité s'élevait à 2/10 avec correction (persistance du vitré primitif antérieure survenue sur un œil non microphtalme, opéré à l'âge de 7 mois et l'aphaïque corrigée ensuite par implant intraoculaire). Nous avons comparé nos résultats avec ceux de la littérature ; dans l'ensemble en dehors des cas opérés

pour conserver l'œil, la vision obtenue est basse : la majorité récupère une acuité visuelle entre « perception lumineuse » et « compte les doigts ».

Deux séries ont montré de bons résultats : Pollard a obtenu une vision supérieure ou égale à 2/10 pour huit patients (sur les 46 opérés), Karr et Scott présentent trois patients ayant 5 à 6/10 [12,13]. Ces observations sont caractérisées par 3 éléments :

- Il s'agit pour tous d'une forme antérieure de la persistance du vitré primitif
- Tous les enfants ont été opérés précocement vers 2-3 mois de vie, et au plus tard avant le 4ème mois
- La rééducation de l'amblyopie a été drastique et poursuivie jusqu'à l'âge de 9-10 ans.

Notre série montre de moins bon résultats pour plusieurs raisons :

- A l'exception des 2 formes antérieures, les cas de persistance de vitré primitif étaient plus sévères avec une atteinte rétinienne souvent présente
- L'âge d'intervention plus tardif, qui est directement lié au retard diagnostique (retard de consultation)

Conclusion

L'étude de nos cas cliniques et leur comparaison avec les données de la littérature nous permettent de faire plusieurs remarques.

Depuis la description de la persistance du vitré primitif par Reese en 1995, les moyens diagnostiques ont nettement progressé de même que les techniques chirurgicales. Ainsi l'énucléation de l'œil atteint de persistance du vitré primitif soit pour suspicion de rétinoblastome, soit pour buphtalmie reste exceptionnelle.

La prise en charge thérapeutique ne consiste donc plus seulement à préserver le globe mais aussi parfois à améliorer un peu la vision.

Un bilan préopératoire est indispensable. Il évalue l'extension et la gravité de la persistance du vitré primitif. L'échographie en mode B voire la tomographie est nécessaire lorsque le fond d'œil n'est pas visible. La

présence de lésions rétinienne, telles qu'une maculopathie, une papille anormale ou un décollement, laisse prévoir qu'il n'y aura pas de récupération visuelle.

L'intervention doit être entreprise le plus tôt possible dans les formes à potentiel évolutif (avec cataracte, chambre antérieure étroite, étirement des procès ciliaires, hypertonie, hémorragies intraoculaires, décollement de rétine), afin de limiter l'apparition de complications irréversibles

anatomiques (glaucome irréductible) et fonctionnelles (amblyopie). La voie d'abord limbique est la plus sûre car elle entraîne moins de complications iatrogènes.

Toutes les études appuient la valeur d'un diagnostic précoce et d'intervention précoce pour maximiser le potentiel visuel chez des patients sélectionnés.

La prise en charge varie selon les études et les indications ne sont pas codifiées.

Références

- 1- Roussat B, Barbat V, Cantaloube C, Baz P, Iba-Zizen MT, Hamard H, syndrome de persistance et d'hyperplasie du vitré primaire. Aspects cliniques et thérapeutiques. *J Fr Ophtalmol*, 1998 ; 21 : 501-7.
- 2- Silbert M., Andrew S. Gurwood, Persistent hyperplastic primary vitreous: clinical review; *Clinical eye and clinical care* 12 (2000) 131-137.
- 3- Anand Kumar and Co, bilateral persistent fetal vasculature: A study of 11 cases. *Journal of AAPOS* 2010; 14: 345-348.
- 4- Cantaloube A. Persistence et hyperplasie du vitré primitif. Difficulté diagnostiques et thérapeutiques – thèse Méd Paris (1989).
- 5- Pollard ZF. Persistent hyperplastic primary vitreous: diagnosis treatment and results. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1997; XCV: 487-549.
- 6- Haddad R. Font RL, Reeser F. Persistent hyperplastic primary vitreous. A clinicopathologic study of 62 cases and review of the literature. *Survey Ophthalmol* 1978; 23(2): 123-24.
- 7- Scuderi G. Destructive and conservative treatment of persistent hyperplastic primary vitreous and retinal dysplasia. *Ophthalmologica* 1976; 172(4): 346-352.
- 8- Pollard Z. Treatment of persistent hyperplastic primary vitreous. *J Ophthalmic Nurs Technol* 1991; 10(4): 155-159.
- 9- Reese AB. Persistent hyperplastic primary vitreous. *Am J Ophthalmol* 1955; 40: 317-31.
- 10- Monnot JP, Assi A. Persistence et hyperplasie du vitré primitive. Résultats à moyen terme de la vitrectomie. *J Fr Ophtalmol*, 1992 ; 15 : 269-73.
- 11- Aznabeyev MT. Vitreous surgery in children. *Doc. Ophthalmol* 1994 Jan 1; 86(4): 381-86.
- 12- Pollard ZF. Treatment of hyperplastic primary vitreous. *J Paediatr Ophthalmol Strabismus* 1985; 22: 180-22.
- 13- Scott WE. Treatment of congenital cataracts and persistent hyperplastic primary vitreous. *Trans New Orleans Acad Ophthalmol* 1986 Jan 1; 34: 461-77.