Microphthalmie postérieure bilatérale associée à un pli maculaire et forte hypermétropie

Bilateral posterior microphthalmos associated with papillomacular fold and severe hyperopia

Aicha Lakhdar Fouatih¹, Amine Hamma²

¹ Établissement Hospitalier Spécialisé en Ophtalmologie, clinique Hammou Boutlilis, Oran - Algérie.

² Service d'ophtalmologie du Centre Hospitalier Universitaire de Bejaïa - Algérie.

Correspondance à :

Aicha LAKHDAR FOUATIH

lfaicha02@gmail.com

DOI : <https://doi.org/10.48087/BJMScr.2021.8217>

Historique de l'article :

Reçu le 13 avril 2021

Accepté le 04 décembre 2021

Publié le 28 décembre 2021

Il s'agit d'un article en libre accès distribué selon les termes de la licence Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0), qui autorise une utilisation, une distribution et une reproduction sans restriction sur tout support ou format, à condition que l'auteur original et la revue soient dûment crédités.

Pour citer l'article :

Lakhdar Fouatih A, Hamma A. Microphthalmie postérieure bilatérale associée à un pli maculaire et forte hypermétropie. *Batna J Med Sci* 2021;8(2):173-5. <https://doi.org/10.48087/BJMScr.2021.8217>

RÉSUMÉ

La microphthalmie postérieure avec pli papillo-maculaire est une anomalie rare. Elle affecte les deux yeux et ne s'accompagne habituellement pas d'autres anomalies oculaires ou générales. Elle se caractérise par un segment postérieur court avec un segment antérieur normal. Nous rapportons le cas d'une fille âgée de 10 ans qui consulte pour une baisse d'acuité visuelle progressive bilatérale, l'examen ophtalmologique des deux yeux retrouve une forte hypermétropie avec une meilleure acuité visuelle corrigée chiffrée à 08/10^{ème} à droite et à 07/10^{ème} à gauche, les segments antérieurs sont normaux, par contre au fond d'œil nous notons un aspect d'une papille pleine non excavée, un pli papillo-maculaire bilatéral, et une périphérie normale. L'échographie oculaire en mode A et B confirme la microphthalmie postérieure. La tomographie en cohérence optique (OCT) montre un aspect d'un pli rétinien de siège papillomaculaire qui intéresse les couches internes de la rétine avec respect des couches externes de la rétine et la choroïde. L'objectif de ce travail est d'analyser les caractéristiques cliniques du segment postérieur de l'œil au cours de la microphthalmie postérieure à travers cette observation et une revue de littérature.

Mots clés : microphthalmie postérieure, hypermétropie, pli papillo-maculaire.

INTRODUCTION

La microphthalmie est une malformation congénitale rare de prévalence inconnue mais < 01/2000 [1], due à une anomalie du développement de l'œil du fait de l'arrêt de la croissance des tissus oculaires. Elle se définit par un œil ayant une longueur axiale totale inférieure à deux écarts-types par rapport à la normale pour le même groupe d'âge [2].

Elle est classée en deux types : Type simple ou pur et type complexe. Le type simple ou pur est décrit comme une anomalie congénitale du globe oculaire caractérisée par un segment postérieur court et un segment antérieur normal et l'absence d'autres malformations oculaires majeures.

Le type complexe (ou compliqué) est défini comme une condition dans laquelle il existe des anomalies oculaires associées tels qu'un colobome irien ou chorioretinien [3] une cataracte congénitale ou des anomalies cornéennes. Ces malformations entrent le plus souvent dans un contexte de retard mental ou de déformations crâniennes.

ABSTRACT

Posterior microphthalmos with papillo-macular fold is a rare disorder that involves both eyes without other ocular or systemic abnormalities, it is characterized by a short posterior segment with a normal anterior segment. We report the case of a 10 year old girl who consults for a progressive decline in bilateral visual acuity ; on ophthalmological examination in both eyes finds high hyperopia with better corrected visual acuity quantified at 08/10 on the right and 07/10 on the left , , anterior segments are normal , on other the fundus examination showed a full unexcavated papilla , a bilateral papillomacular fold and a normal periphery , and ocular ultrasonography in A and B confirmed the posterior microphthalmos, and OCT appearance of a macular fold affect the internal layers of the retina with respect to the external layers of the retina and the choroid . The aim is to analyze the clinical findings of the posterior segment in posterior microphthalmos through a case report and literature review.

Keywords: posterior microphthalmos, hyperopia, papillomacular fold.

Un type rare de microphthalmie qui affecte de manière disproportionnée le segment oculaire postérieur avec aspect extérieur normal des yeux a été identifié sous le terme de «microphthalmie postérieure» [4-6] qui se caractérise par une forte hypermétropie, une longueur axiale réduite, un segment postérieur dont la taille est réduite, et un segment antérieur dont les dimensions sont normales ou subnormales [2].

OBSERVATION

Il s'agit d'une fille âgée de 10 ans, qui consulte pour une baisse d'acuité visuelle progressive depuis une année au niveau des 2 yeux.

L'interrogatoire ne retrouve pas de terrain connu de consanguinité, la grossesse et l'accouchement s'étant déroulés normalement. Aucun antécédent de traumatisme ou d'œil rouge à répétition ou d'affection systémique n'avait été noté, et il n'y a pas de cas similaire dans la famille. Par contre, la patiente avait une acuité visuelle basse depuis l'enfance corrigée par des lunettes depuis l'âge de 07ans.

L'examen ophtalmologique retrouve une meilleure acuité visuelle corrigée chiffrée à 08/10^{ème} de loin et Parinaud2 (p2) de près avec une correction optique de +14,50 Dioptries sphériques à l'œil droit, et 07/10^{ème} p2 avec +15 Dioptries sphériques à l'œil gauche.

La patiente est orthophonique avec une motilité oculaire normale.

Un segment antérieur sans particularités au niveau des deux yeux, une cornée claire, chambre antérieure de profondeur normale, un angle irido-cornéen ouvert sur 360° Van Herrick négatif, cristallin transparent et un vitré clair au niveau des deux yeux.

Par contre au fond d'œil, il existe dans les deux yeux un aspect de papille pleine non excavée, Pli rétinien large, épais, surélevé de siège papillo-maculaire, ces plis ne s'accompagnent d'aucun pigment, Périphérie normale (**Figure 1**).

Figure 1. Photographie en couleur du Fond d'œil de l'œil droit (A, C) et l'œil gauche (B, D).

Aspect de papille charnue, pleine non excavée, et Pli rétinien bilatéral, large, épais, surélevé de siège papillo-maculaire.

Les explorations complémentaires comprenant une échographie oculaire en mode A (écho-biométrie) permet de mesurer la longueur axiale courte des globes oculaires, est de 16 mm à l'œil droit et 15,8 mm à l'œil gauche, la profondeur de la chambre antérieure est de 3,3 mm et l'épaisseur du cristallin est également normale aux deux yeux, et l'échographie oculaire en mode B montre une sclère épaisse (**Figure 2**).

Figure 2. Échographie oculaire en mode B montrant un aspect de sclère épaisse.
A. coupe horizontale de l'œil droit. B. coupe horizontale de l'œil gauche.

Tomographie en cohérence optique (OCT) maculaire objective une disparition de la dépression fovéolaire secondaire à un épaissement de la rétine fovéolaire (480 μ m) donnant un aspect en « dôme » avec petites cavités kystiques, et confirme la présence du pli qui prédominait au niveau des couches internes jusqu'à la couche plexiforme externe épargnant les couches externes de la rétine épithélium pigmentaire et la choroïde (**Figure 3**).

Figure 3. Coupes OCT passant par la macula de l'œil droit (A) et de l'œil gauche (B).

L'Angiographie à la fluorescéine confirme la nature rétinienne du pli, absence de diffusion papillaire tardive, et absence d'anomalies de l'épithélium pigmentaire.

L'examen des parents et les deux sœurs âgées de 07 et 05 ans a la recherche des cas similaires retrouve une acuité visuelle chiffrée à dix dixième et un examen de fond d'œil normal aux deux yeux pour tous les membres de la famille.

DISCUSSION

La majorité des microphthalmies affecte harmonieusement segment antérieur et postérieur de l'œil, La microphthalmie postérieure est caractérisée par un segment antérieur normal, avec une cornée et une chambre antérieure et un cristallin de dimensions normales.

L'anomalie de taille touche uniquement le segment postérieur qui est raccourci avec une longueur axiale trop courte (moins de 21 mm) [1, 7].

Cette pathologie est rare et habituellement isolée, non associée à d'autres syndromes ou malformations oculaires [8, 9]. L'existence d'une forte hypermétropie (souvent supérieure à 10 dioptries) est caractéristique de cette affection [8,10]. L'acuité visuelle est habituellement diminuée avec souvent une amblyopie [4, 8,10].

Les plis rétiens chez l'enfant sont des entités rares pouvant néanmoins s'inscrire dans différents cadres nosologiques, leur aspect est relativement spécifique selon les différentes étiologies, par ordre de fréquence décroissant ce sont : les traumatismes crâniens, la chirurgie de décollement de rétine, certaines vitréo-rétinopathies, la prématurité, et la microphthalmie postérieure.

L'existence d'un pli papillo-maculaire bilatéral surélevé, de taille et d'orientation variable, est pathognomonique de la microphthalmie postérieure, il n'est observé que dans 70% des cas [1].

Les analyses récentes en OCT spectral Domain montrent que seules les couches internes de la rétine sont touchées par le pli, et révèlent la présence de logettes cystoïdes aux dépens de la couche nucléaire interne de la rétine [11]. une explication physiopathologique concernant la constitution des plis rétiens chez les microphthalmes postérieurs a été proposée :

les plis lié à une croissance différentielle des vaisseaux rétiniens qui seraient distribués en avant des éléments neuronaux de la rétine ce qui créerait un pli n'impliquant que les couches internes de la rétine[1].

Le principal diagnostic différentiel du pli rétinien est le pli choroidien, qui donne un aspect froissé du pôle postérieur voire de la périphérie, en tomographie en cohérence optique (OCT), les plis choroidiens impliquent l'épithélium pigmentaire.

L'échographie oculaire confirme le diagnostic en montrant une diminution nette de la longueur axiales prédominant sur segment postérieur, pourrait même montrer le pli interpapillomaculaire, et à la tomographie en cohérence optique (OCT) est mieux visible qui permet de confirmer le diagnostic.

Le diagnostic de microphthalmie postérieure est généralement tardif car l'aspect externe des globes oculaire est cliniquement normal, La principale complication est l'effusion uvéale en particulier post chirurgicale, cette complication pourrait être prévenue par la réalisation de sclérotomie ou sclérectomie de décharge.

La transmission est habituellement autosomique récessive a faible pénétrance et a expressivité variable [12], dans notre cas il semble être sporadique puisque les apparentés du 1^{er} degrés sont indemnes.

CONCLUSION

La microphthalmie est la plus fréquente des malformations congénitales de l'œil, elle est souvent associée a d'autres atteintes oculaires du type : colobome irien ou chorio-rétinien, cataracte congénitale, ou des anomalies cornéennes, il s'associe le plus souvent chez ces enfants un retard mental ou des déformations crâniennes.

A l'inverse, la microphthalmie postérieure avec pli maculaire est une pathologie rare et habituellement isolée, Peut passer inaperçue cliniquement d'où l'intérêt de réaliser une échographie oculaire chez les jeunes enfants qui présentent une forte hypermétropie afin de diagnostiquer l'anomalie le plus tôt possible.

Déclaration d'intérêts : les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt en rapport avec cet article.

RÉFÉRENCES

1. Khairallah M, Messaoud R, Zaouali et al. Posterior segment changes associated with posterior microphthalmos. *Ophthalmology*. 2002;109(3):569-74.
2. Elder MJ. Aetiology of severe visual impairment and blindness in microphthalmos. *Br J Ophthalmol*. 1994;78:332-4.

3. Hamma A. Un cas documenté de colobome irien et chorio-rétinien. *Batna J Med Sci*. 2016;3:115-117. <https://doi.org/10.48087/BJMScr.2016.3213>
4. Spitznas M, Gerke E, Bateman VB. Hereditary posterior microphthalmos with papillomacular fold and high hyperopia. *Arch Ophthalmol*. 1983;101:413-7.
5. Feledelius H, Rosenberg T. Extreme hypermetropia and posterior microphthalmos in three siblings. An oculometric study. In: Ossoinig KC, ed. *Ophthalmic Echography*. Boston: 1987:89-91.
6. OUZZANI, B. Tnacheri, GUEDIRA, K., CHERKAoui, L. O., et al. Microphthalmie postérieure bilatérale associée à un pli papillo-maculaire et une forte hypermétropie. *Journal Français d'Ophtalmologie*, 2006; 29.4: 439-e1. [https://doi.org/10.1016/S0181-5512\(06\)77707-5](https://doi.org/10.1016/S0181-5512(06)77707-5)
7. SALAM, N. Nadia, MCHACHI, A., BOUZIANE, I., et al. Microphthalmie postérieure: A propos d'un cas et revue de littérature. *Journal de la Société Marocaine d'Ophtalmologie*, 2019; 28: 92-97. DOI: <https://doi.org/10.48400/IMIST.PRSM/JSMO/9792>
8. Goldblum D, Mojon DS-Posterior microphthalmos associated with papillomacular fold and high hyperopia. *J Pediatric Ophthalmol Strabismus*, 1999; 36:351-2.
9. Kim JW, Boes DA, Kinyoun JL –Optical coherence tomography of bilateral posterior microphthalmos with papillomacular fold and novel features of retinoschisis and dialysis. *Am J Ophthalmol* 2004; 138(3):480-1.
10. Ryckewaert M, Zanlonghi X, Bertrand-Cuignier H, Constantinides G–High hyperopia with papillomacular fold. *Acta ophthalmologica*, 1992;204:49-53.
11. Jackson TE, Yang YC, Shun Shin GA. Spectral domain optical coherence tomography findings in retinal folds associated with posterior microphthalmos, *J AAPO* 2012;16: 389 – 90.
12. Gal A, Rau I, El Matri L, Kreienkampe HJ, Fehr S, Baklouti a et al. Autosomal-recessive microphthalmos is caused by mutation in PRSS56, a gene encoding a trypsin like serine protease. *Am J Hum*. 2011;88:382-90.

Cet article a été publié dans le « *Batna Journal of Medical Sciences* » **BJMS**, l'organe officiel de « l'association de la Recherche Pharmaceutique – Batna »

Le contenu de la Revue est ouvert « Open Access » et permet au lecteur de télécharger, d'utiliser le contenu dans un but personnel ou d'enseignement, sans demander l'autorisation de l'éditeur/auteur.

Avantages à publier dans **BJMS** :

- *Open access* : une fois publié, votre article est disponible gratuitement au téléchargement
- Soumission gratuite : pas de frais de soumission, contrairement à la plupart des revues « Open Access »
- Possibilité de publier dans 3 langues : français, anglais, arabe
- Qualité de la relecture : des relecteurs/reviewers indépendants géographiquement, respectant l'anonymat, pour garantir la neutralité et la qualité des manuscrits.

Pour plus d'informations, contacter BatnaJMS@gmail.com ou connectez-vous sur le site de la revue : www.batnajms.net