

Aniridie congénitale de l'enfant Congenital Aniridia in Children

I. Chabbar¹, B. Tamym¹, T. Bouzouba¹, L. Serghini¹, A. Berraho¹

(1) Ophthalmology B, Specialty Hospital, Ibn-Sina University Hospital, Rabat, Morocco

*Corresponding Author: Imane Chabbar

Résumé: L'aniridie congénitale est une affection bilatérale très rare caractérisée par une hypoplasie de l'iris. Elle peut être isolée ou associée à d'autres désordres oculaires et/ou systémiques. Nous rapportons un cas rare d'aniridie congénitale bilatérale associée une cataracte ectopique illustrant l'aspect clinique de cette affection rare et nous soulignons la difficulté de prise en charge.

Mots Clés: aniridie, cataracte congénitale, ectopie, traitement, chirurgie

Date of Submission: 21-05-2020

Date of Acceptance: 08-06-2020

I. Introduction:

L'aniridie congénitale est une affection très rare caractérisée par une hypoplasie de l'iris. Elle peut être isolée ou associée à d'autres désordres oculaires (dystrophie de cornée, glaucome, cataracte congénitale, ectopie du cristallin, hypoplasie maculaire et du nerf optique) et/ou systémiques (syndrome WAGR)[1]. Nous rapportons un cas rare d'aniridie congénitale bilatérale associée une cataracte ectopique bilatérale.

II. Rapport de Cas :

Il s'agit d'un enfant de 10 ans, unique de ses parents, adressé pour une baisse progressive d'acuité visuelle bilatérale avec une photophobie intense. Dans ses antécédents, on retrouve une consanguinité parentale de premier degré, un déroulement normal de la grossesse et de l'accouchement et une notion de malvoyance remontant à la petite enfance. Son acuité visuelle était réduite au niveau des deux yeux à compter les doigts à 3 mètres avec un nystagmus horizontal. L'examen ophtalmologique a objectivé au niveau des deux yeux : une cornée claire, une aniridie subtotale avec persistance d'une collerette du tissu irien en supérieur, une cataracte nucléaire ectopique vers le haut et un tonus oculaire normal (Figure 1). L'examen bilatéral du fond d'œil a trouvé une rétine à plat avec une perte du reflet fovéolaire. L'examen général du patient n'a pas objectivé d'anomalie urogénitale ni de retard psychomoteur et l'échographie rénale était normale.

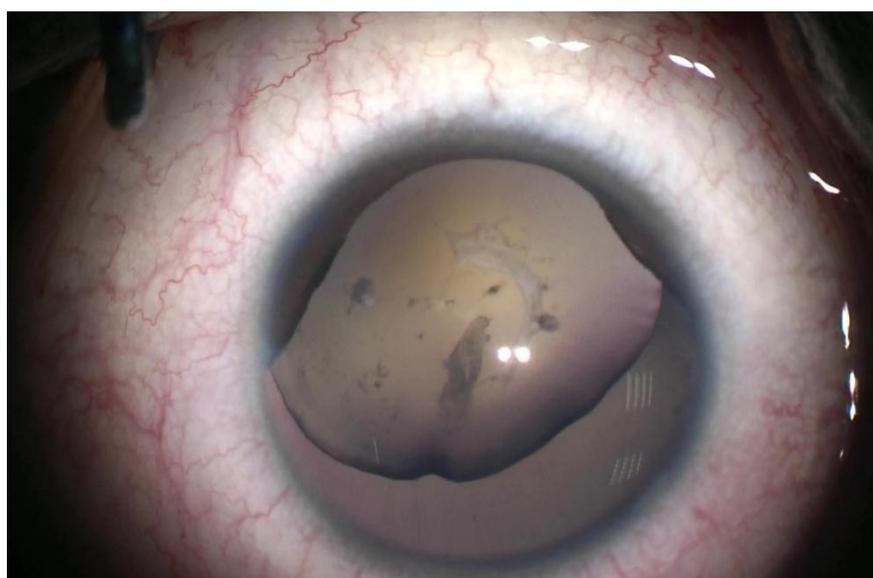


Figure 1 : Aniridie congénitale subtotale avec ectopie du cristallin cataracté

Le patient a bénéficié d'une phacopexie avec une vitrectomie antérieure et une implantation intracapsulaire d'un implant rigide PMMA dans les deux yeux à l'intervalle de deux semaines (figure 2 a,b,c). Les suites opératoires précoces étaient simples marquées par un léger œdème cornéen sans hypertension. Concernant le traitement de l'aniridie, les implants ou anneaux à iris artificiel n'étaient pas disponibles et une mise en place d'une lentille cornéenne colorée a été proposée. Le suivi du patient n'a pas noté de luxation d'implant et la prise en charge de l'amblyopie a été envisagée.

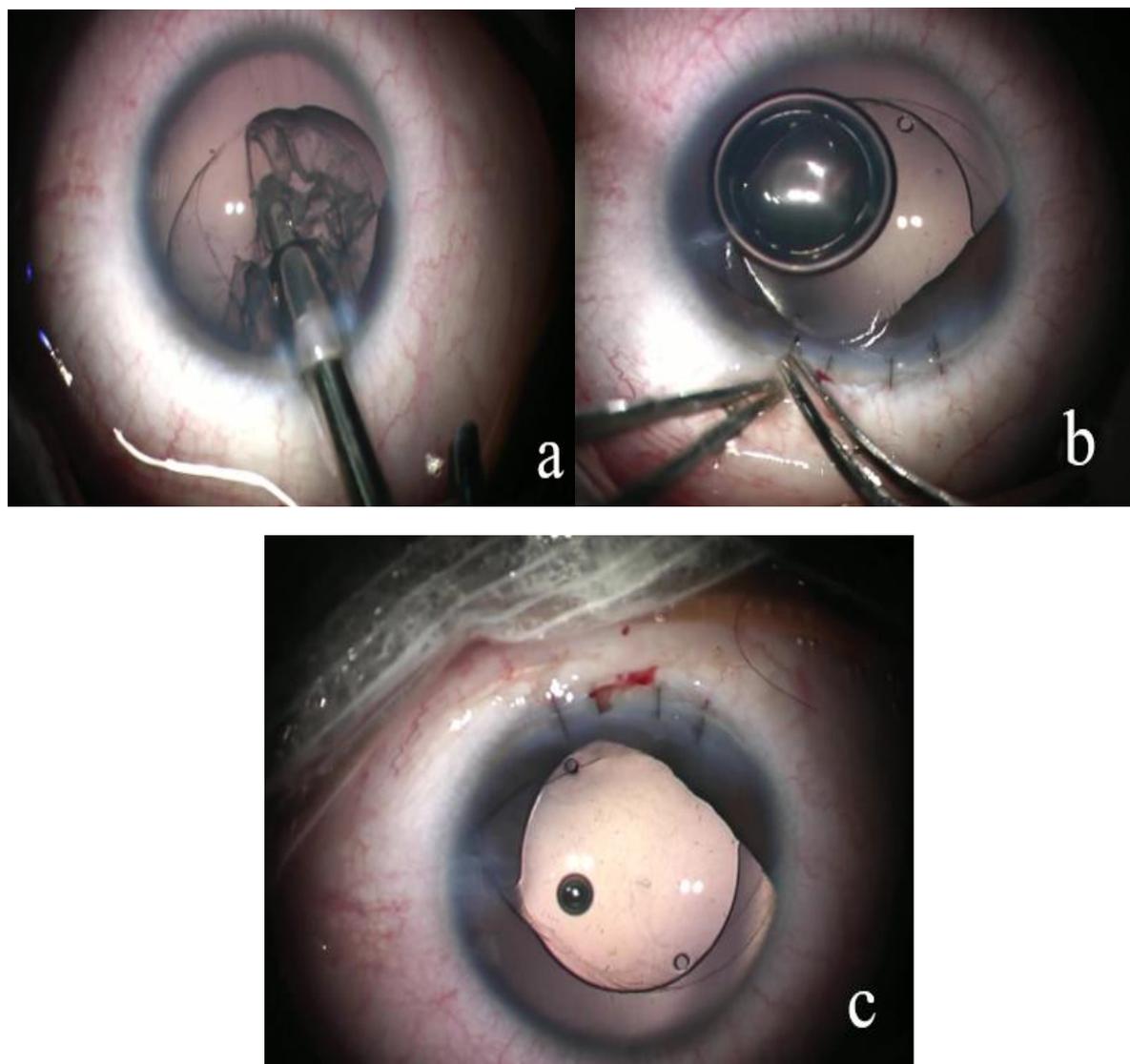


Figure 2. (a) : aspect peropératoire de la phacopexie du cristallin ectopique (b) : Mise en place intracapsulaire d'un implant rigide et fermeture de la kératotomie (c) : Aspect en fin d'intervention

III. Discussion:

L'aniridie congénitale est une anomalie rare du développement de l'iris. Elle varie de l'aplasie totale à l'hypoplasie partielle, néanmoins il persiste presque toujours un reliquat du tissu irien visualisé à la gonioscopie ou à l'histologie[1].L'aniridie peut être isolée ou associée à d'autres désordres oculaires (glaucome, dystrophie de cornée, cataracte congénitale, ectopie du cristallin, hypoplasie maculaire et du nerf optique) et systémiques particulièrement urogénitales (syndrome de WAGR). L'aniridie est familiale dans les deux tiers des cas à transmission autosomique dominante avec une pénétrance quasi complète mais d'expression variable[1].L'absence du rideau irien entraîne une augmentation de la quantité de lumière pénétrant l'œil avec des aberrations optiques importantes et un éblouissement très gênant. Les anomalies cristalliniennes sont fréquemment associées à l'aniridie.La cataracte se développe chez 50 % à 85 % des patients [2]. L'ectopie cristallinienne peut se voir dans 50% des cas liée à une grande fragilité zonulaire.

La correction de l'aniridie peut se faire par plusieurs moyens. La pupilloplastie est un traitement chirurgical envisageable en cas d'aniridie partielle, lorsqu'il persiste suffisamment de tissu irien de bonne qualité. La mise en place d'une lentille cornéennecolorée est proposée en absence d'atteinte cornéenne mais souvent mal tolérée à long terme. La mise en place d'un implant ou d'un anneau à iris artificiel est indiquée lorsque l'aniridie est associée à une aphaquie ou une cataracte [3]. En effet, la difficulté de la chirurgie de la cataracte et de la correction de l'aphaquie et de l'aniridie constitue un véritable challenge pour l'ophtalmologiste. En cas d'aniridie associée à une cataracte, la phacoexérèse avec implantation dans le sac d'un implant souple combinée à la mise en place dans le sac d'anneaux à iris artificiel est le traitement de choix[4]. En cas d'aphaquie, la suture à la sclère d'un implant à iris artificiel est préconisée [4]. Ces méthodes permettent une reconstruction esthétique et fonctionnelle satisfaisante. Pour notre cas, les résultats fonctionnels restent médiocres, liés à l'aniridie bilatérale et la cataracte ectopique associée, à l'amblyopie profonde installée et au retard de la prise en charge chirurgicale adaptée.

IV. Conclusion :

L'aniridie congénitale est une affection rare souvent bilatérale. Notre cas illustre l'aspect clinique de cette affection rare et la difficulté de sa prise en charge. Nous soulignons l'intérêt du conseil génétique dans la prise en charge notamment en présence de cas familiaux.

Déclaration Conflits d'intérêts : Les auteurs ne déclarent aucuns conflits d'intérêts.

Références

- [1]. Hingorani M, Hanson I, Van Heyningen V. Aniridia. *Eur J Hum Genet.* 2012 Oct;20(10):1011-7
- [2]. Lee H, Khan R, O'keefe M. Aniridia: Current pathology and management. *Acta Ophthalmol.* 2008 Nov;86(7):708-15
- [3]. Burk SE, Da Mata AP, Snyder ME, Cionni RJ, Cohen JS, Osher RH. Prosthetic iris implantation for congenital, traumatic, or functional iris deficiencies. *J Cataract Refract Surg* 2001 Nov;27(11):1732-40
- [4]. Roman S, Cherrate H, Trouvet J.P, Ullern M, Baudouin C. Artificial iris intraocular lenses in aniridia or iris deficiencies. *J Fr Ophtalmol.* 2009 May;32(5):320-5

Imane Chabbar, et al. "Aniridie congénitale de l'enfant." *IOSR Journal of Dental and Medical Sciences (IOSR-JDMS)*, 19(6), 2020, pp. 41-43.