

Analyse de la prise en charge des ectopies cristalliniennes dans le service d'ophtalmologie pédiatrique de CHU Ibn Rochd de Casablanca : à propos de 34 cas.

MO. Moustaine^{1,2}, A. El kettani^{1,2}, H. Sami^{1,2}, B. Allali^{1,2}, L. El maaloum^{1,2}, Khalid Zaghoul^{1,2}

^{1.} Service d'ophtalmologie pédiatrique. Hôpital 20Aout. CHU Ibn Rochd. Casablanca. Maroc

^{2.} Faculté de médecine et de pharmacie de Casablanca, 19, rue Tarik Bnou Ziad, 20 000 Casablanca Maroc,

Corresponding Author: MO. Moustaine

Résumé :

L'ectopie cristallinienne est une maladie rare mais évolutive caractérisée par déplacement congénital du cristallin dans le plan frontal secondaire à un relâchement de la zonule par anomalie constitutionnelle.

Le déplacement cristallinien peut se faire dans différents sens, et peut être source de complications oculaires grave, dominées par l'hypertension oculaire et le décollement de rétine.

Le pronostic est essentiellement lié à la précocité diagnostique et la qualité de prise en charge de l'ectopie cristallinienne et de l'amblyopie associée.

Nous avons mené une étude rétrospective à propos de 34 enfants (67 yeux) présentant une ectopie cristallinienne colligés au service d'ophtalmologie pédiatrique de CHU Ibn Rochd de Casablanca, sur une période de 7 ans (2009-2016).

L'objectif de ce travail est de décrire les particularités cliniques et épidémiologiques des enfants pris en charge pour cette affection dans notre institution ainsi qu'analyser les résultats anatomiques et fonctionnels de notre prise en charge.

Abstract :

Ectopia lentis is rare and evolving disease, characterized by a congenital displacement in the frontal plane of the crystalline lens following a relaxation of zonule by constitutional anomaly.

The crystallinien displacement can be in different senses and can be a source of severe ocular complication, dominated by ocular hypertension and retinal detachment.

The prognosis is mainly related to the early diagnosis, the quality of management of the ectopia lentis and the amblyopia.

We report a retrospective study about 34 children (67 eyes) presenting a ectopia lentis collected in the pediatric ophthalmology departement of UHC of Ibn Ruchd in Casablanca, over a period of 7 years (2009-2016).

The aim of this study is to describe the clinical and epidemiological peculiarities of the children cared for ectopia lentis in our institution and to analyse the anatomical and functional results of our management.

Date of Submission: 12-10-2018

Date of acceptance: 27-10-2018

I. Introduction :

L'ectopie cristallinienne est un déplacement congénital du cristallin dans le plan frontal, dû à un relâchement de la zonule par anomalie constitutionnelle. Il s'agit d'une maladie rare (0,3% de l'ensemble des anomalies oculaire congénitale [1]) mais évolutive pouvant être isolée ou faire partie d'une maladie générale.

Le déplacement cristallinien peut se faire dans différents sens, et peut être source de complication oculaire grave, dominées par l'hypertension oculaire et le décollement de rétine.

Le pronostic est essentiellement lié à la précocité diagnostique, la qualité de la prise en charge médicale et chirurgicale de l'ectopie ainsi que le suivie à long terme et la prise en charge de l'amblyopie associée.

II. Matériels et méthodes :

Il s'agit d'une étude rétrospective à propos de 34 enfants (67 yeux) présentant une ectopie cristallinienne colligés au service d'ophtalmologie pédiatrique de CHU Ibn Rochd de Casablanca, sur une période de 7 ans allant de Janvier 2009 au Décembre 2016.

Nous avons recueillis dans notre étude les enfants pris en charge pour ectopie cristallinienne au service, dont le suivie post opératoire est assuré pour au moins un an et demi, et nous avons exclu tous les cas d'ectopie cristallinienne chez l'adulte ou les cas des enfants perdu de vue ou chez qui le suivie post opératoire est insuffisant.

Le recueil des données est effectué à partir des dossiers médicaux d'hospitalisation, aider par une fiche d'exploitation remplis par des médecins résidents de service.

Les principaux variables étudiés sont :

- Les données épidémiologiques
- Les signes fonctionnels à l'admission
- les données des examens cliniques et paracliniques
- La conduite à tenir thérapeutique
- L'évolution postopératoire.
- Les données de suivie et l'acuité visuelle au dernier control

L'analyse des données a été réalisée à l'aide du logiciel Microsoft Office Excel 2010.

Avec utilisation des tests statitiques : student et χ^2 .

III. Résultats :

Il s'agit de 34 enfants présentant une ectopie cristallinienne (67 yeux), 7 filles et 27 garçons (sexe ratio : 4H/1F), l'âge moyen de nos malades est de 7.1 ans (3 ans-16 ans). L'âge au moment du diagnostic est supérieur à 5 ans dans 82 % des cas (Fig. 1).

Le motif de consultation est variable dominé par la constatation par les parents d'une BAV (17/34 cas soit 50% des cas) ou d'un mauvais comportement visuel (13/34 cas soit 38% des cas). La BAV est progressive dans 50% des cas alors qu'elle est brutale dans 32% des cas.

Une consanguinité des parents (1er ou 2ème degré) est retrouvée chez 32,5% des cas (11/34 cas), et la présence de cas similaires dans la famille est noté dans 23 % (8/34 cas).

Un retard du développement psychomoteur est noté chez 11,8 % des cas (4/34 cas), alors que dans 23,5% (8/34 cas) aucun antécédent pathologique n'a été retrouvé.

L'examen ophtalmologique à l'admission trouve une AV très basse comprise entre perception de mouvements des mains et 1/10 dans 74,5% des cas (32/43 yeux), et entre 2/10 et 4/10 dans 24,5% des cas (11/43 yeux). L'AV initiale est difficile à chiffrer dans 36% des cas (24/67 yeux).

L'ectopie cristallinienne est bilatérale dans 97% des cas (33/34 cas), avec dans 3 % des cas (2/67 yeux) présence à l'admission d'une luxation cristallinienne antérieure, et dans 1,5% des cas (1/67 yeux) une luxation cristallinienne postérieure.

Le sens de déplacement cristallinien est variable d'un patient à l'autre (Fig. 2) dominé par le déplacement dans le sens supéro-temporal (28 % des cas (21/ 67 yeux) et supéro-nasal (22 % des cas (15/67 yeux)) (Fig. 3).

Chez certains patients en plus de l'ectopie cristallinienne d'autres anomalies associées ont été mis en évidence :

- Retard psychomoteur : 9 % des cas (3/34 cas)
- Strabisme divergeant : 15 % des cas (5/34 cas).
- Nystagmus : 9 % des cas (3/34 cas)
- Dystrophie de cornée : 1,5% des cas (1/67 yeux)
- Cataracte polaire postérieure : 1,5% des cas (1/67 yeux)
- Aniridie : 3% des cas (1/34 cas)
- Hypertonie oculaire : 6 % des cas (4/67 yeux).
- Atrophie chorio-rétinienne: 18 % des cas (12/67 yeux).
- Pâleur papillaire : 6 % des cas (4/67 yeux).
- Lésion dégénérative de la périphérie rétinienne : 10,5 % des cas (7/67 yeux).

Le déplacement cristallinien est responsable d'une forte myopie secondaire dans 48 % des cas (32/67 yeux) et d'une forte hypermétropie dans 16,5% des cas (11/67 yeux).

Le bilan préopératoire comporte une consultation pré anesthésique avec recherche systématique d'homocystéinurie et réalisation d'une échographie cardiaque à la recherche malformation cardiaque associée dans le cadre d'un éventuel syndrome de Marfan.

Tous nos patients ont bénéficié d'une chirurgie de leur cristallin ectopique par phacoémulsification associée à une vitrectomie antérieure large. Le geste consiste d'abord en un capsulorhexis antérieur, suivie d'une hydrodissection du noyau et des masses cristalliniennes puis leur aspiration en mode I/A (Irrigation Aspiration) suivie d'une vitrectomie antérieure large prenant le sac cristallinien.

Dans un cas une tentative de conservation du sac cristallinien était la conduite avec mise en place d'un anneau de tension capsulaire et implantation dans le sac. Néanmoins l'évolution défavorable par décentrement de l'implant et installation précoce d'une cataracte secondaire nous ont obligé de réaliser une explantation et vitrectomie antérieure quelques mois plus tard.

Une biopsie cutanée à but étiologique est réalisée en préopératoire chez tous les malades en dehors de s'eux connus porteurs d'une maladie de Marfan.

Le traitement postopératoire comporte un antibiotique et anti-inflammatoire topique collyre et pommade associée à une antibiothérapie générale pendant les 15 premiers jours. Ce traitement est ajusté après en fonction de l'évolution clinique postopératoire.

Tous nos patients sont après suivis en consultation d'ophtalmologie pédiatrique. Le recul moyen de notre étude est de 18 mois.

Les patients bénéficient d'une correction de leur aphakie (lunettes à verre bifocal en âge préscolaire puis lunette à verre progressif) avec un suivi ophtalmologique et orthoptique rigoureux afin de traiter l'amblyopie. La rééducation orthoptique est basée essentiellement sur l'occlusion totale ou alternée sur peau en fonction de l'AV.

Les principales complications notées durant le suivi sont, un œdème de cornée persistant dans 6 % des cas (4/67 yeux), un décollement de rétine dans 4,5 % des cas (3/67 yeux), et une hypertension oculaire chronique dans 1,5 % des cas (3/67 yeux).

La recherche étiologique révèle comme cause de l'ectopie cristallinienne un syndrome de Marfan dans 38% des cas (13/34 cas), une Homocystéinurie dans 9 % des cas (3/34cas), et un cas du syndrome de Weill-Marchesani (1/34 cas soit 3% des cas). Dans 50 % des cas l'ectopie cristallinienne est considérée isolée d'étiologie indéterminée.

Au dernier control de suivie, l'AV est variable de compter les doigts à 10/10, la Fig. 4, apporte une comparaison des résultats visuelles chez les malades chez qui la mesure de l'acuité à l'admission était possible.

IV. Discussion :

L'ectopie cristallinienne est une malformation congénitale consécutive à un déplacement du cristallin en dehors de son siège normal du fait d'un étirement asymétrique des fibres zonulaires. Il s'agit d'une anomalie rare, évolutive et pourvoyeuse de complications graves. Elle représente 0,3% de l'ensemble des anomalies oculaire congénitale avec une prévalence en France de 0,2 par 10.000 naissances [1]. Dans la majorité des cas, l'ectopie cristallinienne est autosomique dominante, sans anomalies systémiques associées [2, 3].

L'âge moyen de nos patients à l'admission reste élevé (7,1 ans), inférieur à celui rapporté dans la littérature (7,7 ans dans la série de Wen Y. Wuchen des USA [4] et 9,4 ans dans celle de N.Sorath de Pakistan [5]). Ce résultat est dû d'une part à la spécialisation de notre unité de soin dans l'ophtalmologie pédiatrique et d'autre part au retard de consultation des parents et l'absence de dépistage précoce. Il faut noter qu'aucun de nos patients n'a été adressé par un pédiatre ou un médecin de famille. Néanmoins la gravité de cette affection, surtout en cas de retard diagnostique ou thérapeutique, exige un dépistage précoce d'où l'intérêt d'une sensibilisation efficace de l'ensemble du corps médical et paramédical dans ce sens.

La nette prédominance masculine (80% des cas dans notre série) est souvent retrouvée dans la littérature [4,5]. Le taux élevé de consanguinité dans notre contexte (32,5% des cas) explique le caractère familial fréquent (23 % des cas).

Une BAV ou un mauvais comportement visuel constituent le premier motif de consultation (88 % de nos patients). En effet le déplacement et la déformation du cristallin ectopique sont responsables d'amétropie forte évolutive et amblyogène (forte myopie dans 48 % des cas ou forte hypermétropie dans 16,5% des cas de notre série).

Le caractère bilatéral de l'ectopie cristalliniennne reste la règle (97% de nos patients) [4, 5], les atteintes unilatérales sont exceptionnellement est constituée des cas sporadique rapporter dans la littérature [6, 7].

Dans notre série le déplacement cristallinien est le plus souvent temporal-supérieure (33% des cas) ou nasal-inférieure (19%). Le tableau N°1 compare la fréquence des sens de déplacement cristallinien dans différentes études.

Une hypertension oculaire est noté à l'admission dans 6% des cas de notre série, retrouvée aussi dans 6% des cas chez WU-Chen [4] et dans 13% des cas chez Sorath [5]), cette complication fréquente de l'ectopie cristalliniennne doit être systématiquement recherchée et pris en charge en préopératoire.

Dans 50% des cas l'ectopie cristalliniennne est isolée sans autres lésion systémique associée. Le syndrome de Marfan reste la principale étiologie retrouvé (38% des cas) suivie par l' Homocystéinurie (9% des cas). Le tableau N°2 résume une comparaison de la fréquence de ces deux principales étiologies selon différentes études. Ces résultats valorisent l'intérêt d'un examen clinique général et minutieux avec réalisation systématique d'une biopsie cutanée et un dosage d'homocystéine devant toute ectopie cristalliniennne.

De diagnostic clinique facile l'ectopie cristalliniennne représente un véritable challenge thérapeutique pour l'ophtalmologiste

Devant une ectopie simple et sans erreurs réfractives majeure ou amblyogène la correction optique avec surveillance clinique est la conduite

La chirurgie s'impose dans la majorité des cas, car le diagnostic est souvent tardif, comme dans notre contexte, le cristallin et donc souvent subluxé avec une amétropie amblyogène.

Deux techniques chirurgicales sont les plus utilisées pour l'ablation du cristallin ectopique, la phacophagie avec vitrectomie antérieure à travers le limbe ou celle à travers la pars plana.

La correction de l'aphakie peut être assurée par des lunettes ou lentilles d'aphakie, plus rarement par la mise en place d'un implant surtout avant l'âge de deux ans. Cet implant peut être mis selon les cas dans la chambre postérieure ou antérieure, dans le sac avec anneau intra-sacculaire ou être fixé à la sclère [9, 10].

Le choix de techniques dépend de la maîtrise du chirurgien, le type anatomo-clinique de l'ectopie, l'état et la stabilité de support capsulaire, et la présence ou non de lésions associées.

La technique la plus utilisée par la pluparts des auteurs, et aussi dans notre étude, reste la phacophagie avec vitrectomie antérieure à travers le limbe suivie et correction d'aphakie par lunettes d'aphakie [5; 11].

Le décollement de rétine représente la complication la plus redoutable en post opératoire (4,5% des cas de notre série) et ce du faite de la fréquence important des lésions dégénératives de périphérie rétinienne en cas d'ectopie cristalliniennne (10% de nos cas). Le tableau 3 résume une comparaison des principales complications postopératoires.

V. Conclusion :

L'ectopie cristalliniennne chez l'enfant est une maladie rare, elle représente une urgence diagnostique et thérapeutique vu son caractère évolutif et les complications qui en découlent.

Un diagnostic précoce avec une prise en charge adaptée et un suivie rigoureux garantissent des meilleurs résultats anatomiques et fonctionnels à long terme.

Des études prospectives sur des grandes séries avec un suivie postopératoire plus long sont nécessaires pour tirer des conclusions concernant les possibilités d'implantation secondaire et le pronostic de cette affection à long terme.

Références

- [1]. STOLL C, ALEMBIK Y, DOTT B et al. Epidemiology of congenital eye malformations in 131.760 consecutive births. Ophthalmic Paediatrics and Genetics, 1992 ; 13 : 179-186.
- [2]. Leonard B, Nelson, Irene H. Maumenee. Ectopia Lentis. Surv of Ophtalmo, 1982 ; 32 : 3 : 143-156
- [3]. PL de Meux, G. Caputo. Déplacements congénitaux et acquis du cristallin - - EMC-Ophtalmologie, 2005 - Elsevier
- [4]. Wen Y Wu-Chen, Letson RD, Summers CG. Functional and Structural Outcomes Following Lensectomy for Ectopia Lentis. Journal Of American Association For Pediatric Ophthalmology And Strabismus, 2005 ; 9 : 353-357.
- [5]. Sorath N, Khan A, Shehla R and al. Management of Ectopia Lentis in Children. Pak. J. Ophthalmol, 2007 ; 23, 4 : 181-187.
- [6]. Simon JW, Cotliar JM, Burke LW. Familial unilateral ectopia lentis. Journal Of American Association For Pediatric Ophthalmology And Strabismus, 2007 ; 1 : 620-1.
- [7]. Pfeifer V, Mikek k. ZDRAV VESTN, 2002 ; 71: Supl. II-11-4 : 11-14.
- [8]. Fuchs J, Rosenberg T. Congenital ectopia lentis. Acta Ophthalmologica Scandinavica, 1998 ; 76 : 20-26.
- [9]. Kemmanu V, Rathod P, Rao HL, Muthu S, Jayadev C. Management of cataracts and ectopia lentis in children: practice patterns of pediatric ophthalmologists in India. Indian J Ophthalmol. 2017;65(9):818-25.
- [10]. Richard S. Hoffman, Michael E. Snyder, Uday Devgan, Quentin B. Allen, Ronald Yeoh, Rosa Braga-Mele, Management of the subluxated crystalline lens. Journal of Cataract & Refractive Surgery. Volume 39, Issue 12, December 2013, Pages 1904-1915
- [11]. Behki R, Noël LP, William NC. Limbal Lensectomy in the Management of Ectopia Lentis in Children. Arch Ophthalmol, 1990 ; 108 : 809-811
- [12]. Robert L. Johnston, David G. Charteris, Simon E. Horgan et al. Combined Pars Plana Vitrectomy and Sutured Posterior Chamber Implant, Arch Ophthalmol, 2000 ; 118 : 905-910.
- [13]. El Haddad S, IMDARY I, BOULANOUAR A et al. Ectopie du cristallin: a propos de 128 yeux. Société Française d'Ophtalmologie, 2011.
- [14]. So Young Kim et al. Long-Term Results of Lensectomy in Children with Ectopia Lentis. Journal of Pediatric Ophthalmology and Strabismus, 2008 ; 45 : 13-19.

Tableaux et figures

Tableau 1 : Sens de déplacement cristalliniennne selon différentes études

	Wen Y. Wu-Chen (USA) [4]	V. Pfeifer (Slovenie) [7]	Notre série Maroc (Casablanca)
Temporal-sup	17.6 %	18.2 %	33 %
Temporal-inf	5.9 %	0 %	8 %
Nasal-sup	17.6 %	9 %	25 %
Nasal-inf	5.9 %	9 %	19%

Tableau 2 : Principales étiologies des ectopies cristalliniennes selon différentes études

	Wen Y. Wu-Chen (USA) [3]	Sorath. N (Pakistan) [5]	J. Fuchs (Danemark) [8]	Notre série Maroc (Casablanca)
Syndrome de Marfan	52,9 %	22 %	47,2 %	38 %
Homocystéinurie	11,7 %	2 %	0,75 %	9 %

Tableau 3 : les principales complications post opératoires

	Robert [12]	EL Haddad [13]	So Young Kim [14]	Notre série
Œdème de cornée	—	—	—	6 %
Décollement rétinien	4,7 %	3,1 %	1,3 %	4,5 %
Hypotonie oculaire	—	—	—	1,5 %

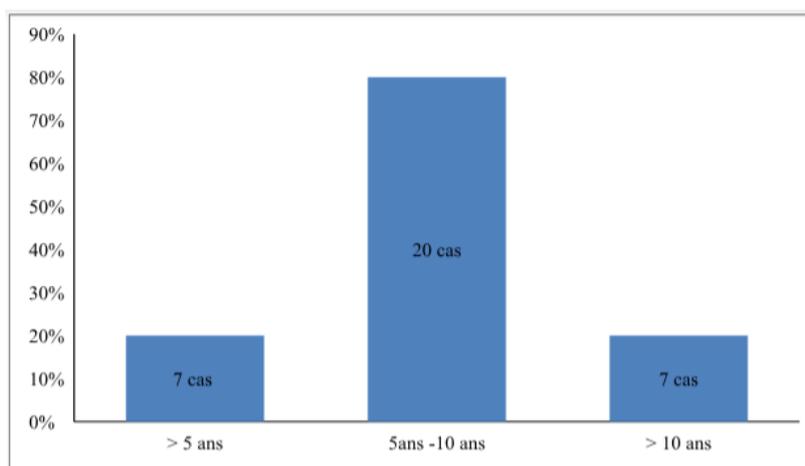


Figure 1: Répartition des malades en fonction de la tranche d'âge

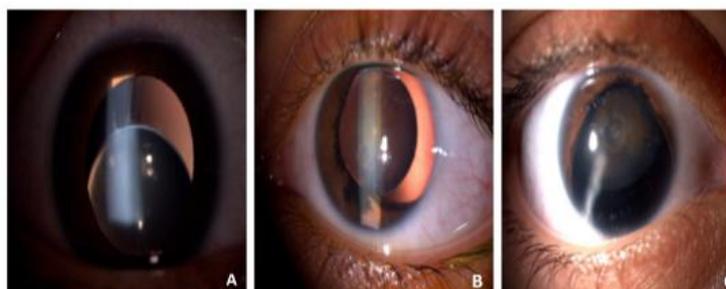


Figure 2: Panorama d'ectopies cristalliniennes de notre série

- A : Ectopie cristallinienne inférieure avec zonule rompus et subluxation cristallinienne postérieure
- B : Ectopie cristallinienne spéro-nasal avec large rupture zonulaire et colobome irien temporal
- C : Ectopie cristallinienne spéro-temporale avec large rupture zonulaire et colobome irien inféro-nasal

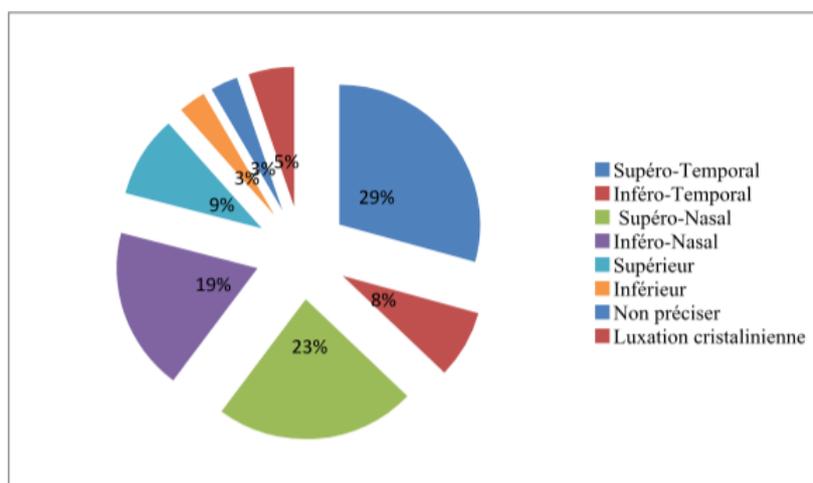


Figure 3 : Répartition des malades selon le sens de déplacement du cristallin ectopique