Sur une nouvelle forme de dystrophie cornéenne (*dystrophia filiformis profunda corneae*) associée à un kératocône

G.		Maeder
P.		Danis

Clinique Ophtalmologique universitaire de Genève (Directeur: Prof. A. Franceschetti)

(avec planche III)

Frappés par la structure et la disposition d'opacités cornéennes constatées chez une de nos malades, nous nous sommes mis en devoir de les rattacher à d'autres observations semblables.

Force nous a été de constater en parcourant la littérature relative à ces questions qu'ils s'agissait de quelque chose de nouveau, et au risque de jeter encore un peu plus la confusion dans le chapitre des opacités de la cornée de lui donner un nom et d'en donner une courte description.

Ce cas concerne une femme d'une quarantaine d'années, ayant toujours été en bonne santé, qui a remarqué que sa vue avait baissé progressivement depuis sa dernière grossesse, il y a de cela 4 ans, au point qu'elle ne peut aujourd'hui plus lire ni voir de loin de son œil gauche. Elle n'a jamais eu de douleurs oculaires et encore moins d'inflammation.

Sa vision est actuellement de 1,0 à l'œil droit et de 0,1 à l'œil gauche. Avec un verre de contact de Zeiss, elle arrive toutefois également à 1,0 avec l'œil gauche.

Si les milieux oculaires, le fond de l'œil, la motilité sont parfaitement normaux, il n'en va pas de même de ses deux cornées qui présentent les alterations suivantes:

A droite, à l'examen au Javal, on note une difficulté à affronter les mires, ce qui d'après Amsler parle pour un kératocône fruste, dont nous obtenons confirmation par l'examen keratoscopique.

A l'œil gauche, l'examen au Javal montre un astigmatisme irrégulier qui ne permet pas de mensuration exacte. Si la cornée n'est pas amincie en son centre à droite, cette alteration est nettement visible à gauche. Les nerfs contrairement à ce que nous avons eu l'habitude d'observer ne sont pas visibles; il n'y a pas d'anneau ou de ligne pigmentée. A gauche, on note en plus au centre de la cornée, dans les couches postérieures, des lignes de fissure. (Fig. 1.)

Il existe des deux côtés une importante dysplasie marginale postérieure, predominant du côté temporal.

G. Maeder et P. Danis, Sur une nouvelle forme... 247

Quant aux opacités, elle se présentent de la même façon aux deux yeux et en même quantité. Elles occupent presque toute la cornée et forment une sorte de disque qui s'arrête à deux mm. du limbe environ où elles se perdent peu à peu dans le parenchyme intact. Leur position se situe dans les couches les plus profondes, au devant de la Descemet, et à peu de chose près sur un même niveau. Il semble même au premier abord qu'une seule couche du parenchyme soit atteinte. De même dimension, elles sont disséminées de façon régulière, isolées, jamais entremêlées. Leur disposition ne figure aucune image particulière. C'est un véritable semis. Les filaments ne sont pas rectilignes, mais entortillés, un peu en tire-bouchon, de couleur nettement blanche en lumière directe et gris bleuâtre en lumière ré-fléchie. (Fig. 2.)

Avec un très fort grossissement, bien que cette forme en filament se vérifie, on remarque que ces opacités sont extrêmement minces et placées parallèlement aux couches cornéennes. Elles sont plus larges en leur centre, de consistance non homo-gène extrêmement réfringentes par endroits et laissant plus ou moins diffuser la lumière en d'autres. (Fig. 3.)

La sensibilité cornéenne est normale et égale des deux côtés.

Nous avons examiné l'enfant de notre malade qui est parfaitement normal. Quant à la mère, elle aurait également un kératocône, nous n'avons malheureusement pas pu vérifier cette assertion pour des raisons indépendantes de notre volonté.

Nous sommes donc en présence d'une dystrophie cornéenne, caractérisée par des éléments filiformes situés au devant de la Descemet qui s'accompagnent d'un kératocône fruste du type I à droite et du type II à gauche selon la classification à Amsler.

Les opacités en elles-mêmes ne provoquent aucune baisse de l'acuité visuelle ainsi que le témoigne la vision de notre malade. Il paraît impossible de dire avec certitude pour le moment si les deux affections sont liées l'une à l'autre ou s'il faut les séparer. Nous n'avons rien trouvé de semblable parmi les cas atypiques ou rares qui ont été décrits.

Peut-être y aurait-il un rapprochement à faire entre l'apparition tardive de ce kératocône et la parenté des opacités avec certaines alterations préseniles ou séniles du parenchyme postérieur, comme la cornea farinata, qui est toutefois loin de montrer des lésions aussi grossières et de n'occuper que strictement une ou deux couches du parenchyme.

Quant à la nature des opacités, seul un examen anatomique pourra nous dire si le système cellulaire est touché ou s'il s'agit d'un dépôt ou d'une sécrétion quelconque.

248

Marc Amsler, L'Examen qualitatif

Bibliographie: Amsler, M.: Bull. Mem. Soc. Fr. d'Opht. 50. 101. 1937.

Discussion:

M. Amsler (Zurich). Pour autant que j'ai pu juger de la dystrophie cornéenne associée dans ce cas à un kératocône, je crois pouvoir affirmer qu'il s'agit là d'une pure coïncidence de deux affections indépendantes l'une de l'autre. Du moins n'ai-je jamais rien vu de pareil dans la collection de mes 270 cas de kératocône bien et dûment observés et photographiés.

L'Examen qualitatif de la fonction maculaire

par MARC AMSLER (Zurich)

Par leur fréquence, par leur diversité, par leur gravité, et aussi par leur nature souvent énigmatique, les affections maculaires occupent, en pathologie oculaire, une place importante. Au point de vue objectif, des moyens techniques perfectionnés (ophtalmoscope binoculaire de Gullstrand, lumière anérythre de Vogt, lampe à fente avec verre de contact de Goldmann) nous permettent aujourd'hui d'observer, au niveau du pôle postérieur de l'œil, des alterations rétinienues extrêmement fines.

Quant à la fonction de la macula et du faisceau maculaire, il faut reconnaître que notre mesure habituelle de l'acuité visuelle centrale est un examen quantitatif grossier, qui ne rend aucun compte de la qualité du trouble visuel. Pour s'en convaincre, il suffit de prêter attention aux commentaires dont certains de nos malades, bons observateurs, accompagnent leur lecture des optotypes.

Voici deux sujets qui ont l'un et l'autre $V = 0,5$. Le premier vous dira, en s'essuyant l'œil à plusieurs reprises: «c'est curieux, je verrais bien les lettres plus petites s'il n'y avait pas ce brouillard devant...» Le second remarquera: «c'est clair, mais indistinct...» – «clair» parce qu'il n'y a rien devant, «indistinct» parce que les lettres sont mal formées et de ce fait illisibles.

Nous sommes là en présence de deux qualités visuelles différentes qui sont confondues dans la fraction décimale de $0, j$ qui est censée exprimer la fonction fovéolaire.

Or

il s'agit de saisir ces troubles fonctionnels divers du centre et