Syndrome d'Alport et lenticône

Considérations **anatomo-cliniques**

R.		Faggioni
J.		Scouras
E.B.		Streiff

Clinique ophtalmologique universitaire (Directeur: Prof. E. B. Streiff), Lausanne

Adresse des auteurs: D' R. Faggioni, D' J. Scouras et Prof. E. B. Streiff, Clinique ophtalmologique universitaire, 15, avenue de France, CH-1004 Lausanne (Suisse)

(Ce travail paraîtra in extenso ailleurs)

L'association d'une atteinte rénale avec une surdité a été décrite pour la première fois par Alport en 1927 dans une famille qui présentait une forme particulière de néphropathie héréditaire.

Aujourd'hui, cette association otorénale est connue comme syndrome d'Alport.

Bross, en 1970, a récolté tous les cas publiés jusqu'à ce jour et il a trouvé un total de 65 familles. Mais après avoir établi les éléments caractéristiques de l'affection, il a considéré comme vrais syndromes d'Alport 30 familles seulement.

L'association d'une atteinte rénale avec un lenticône est déjà connue depuis 1910 à la suite de la description faite par Jaworski qui avait également constaté la rupture capsulaire du cône.

Toutefois, ce n'est qu'en 1954 que Sohar a fait remarquer l'association d'une affection rénale et d'une surdité avec des lésions oculaires, et cette triade pourrait bien s'appeler syndrome d'Alport-Sohar. Depuis, on en a publié encore 34 cas avec lésions oculaires, mais 11 seulement présentaient un lenticône.

A la clinique ophtalmologique de Lausanne, on a pu récolter 4 cas particulièrement intéressants. Les 4 cas présentés ici posent le problème de l'association d'une tubulopathie ou d'une néphropathie hématurique familiale avec des anomalies congénitales oculaires, auditives et rénales.

L'interprétation n'en est pas facile.

Quoi qu'il en soit, le facteur causal (physique, chimique, hormonal, enzymatique, etc.) doit agir entre la 4^e et la 6^e semaine. En effet, c'est pendant cette période que se développent, (1) sur le plan rénal, le mésone-

220

Faggioni I Scouras I Streiff

phros et le métanéphros, le bourgeon urétéral, etc., (2) sur le plan oculaire, la vésicule cristallinienne, l'ébauche choroïdienne et sclérale ainsi que la couche pigmentaire et neurosensorielle de la rétine et, enfin, sur le plan auditif, le canal cochléaire, les canaux semi-circulaires et le labyrinthe membraneux.

Discussion

Babel: Dans un cas de syndrome d'Alport, j'ai constaté une altération cornéenne non décrite à ma connaissance, consistant en petites pertes de substance localisées à la face postérieure de la cornée, qu'on pourrait qualifier de kératocône postérieur localisé; dans le même cas, le cristallin présentait des opacités capsulaires en tache de bougie sans lenticône.

Witmer: J'aimerais attirer votre attention sur le fait que le lenticône, ou la cataracte polaire, dans le syndrome d'Alport, semblent être un point faible de la capsule cristallinienne. J'ai pu observer le cas d'un jeune garçon qui, après une contusion peu importante par un ballon de football, a développé une cataracte foudroyante intumescence, probablement par éclatement de la capsule. Après extraction du cristallin il a atteint une vision normale avec verre de contact, tandis qu'à l'autre œil on n'arrive pas à corriger sa refraction à cause de l'astigmatisme cristal-linien.

Daicker: Es muss darauf hingewiesen werden

dass der vordere und hintere Lenti-konus in diesem Falle geweblich völlig verschieden waren.

Der vordere bestand aus geschichteten

van-Gieson-negativen

also offenbar kataraktösen Linsenfasern. Der hintere stellte eine Blase von scholligen

kataraktös zerfallenen Linsenmassen dar

die beim Schneiden rupturierten. Dass

wie Prof. Witmer erwähnte

der vordere Lentikonus bei leichten Traumata platzen kann

wird durch seinen Bau leicht erklärt. Während die Kapsel parakonal von normaler Dicke ist und

das unterliegende Epithel unauffällig

war die Kapsel über dem Konus hochgradig verdünnt und frakturiert

das Epithel abgeflacht und gebietsweise zweischichtig. Dass diese Verdünnungssielle leicht rupturiert

ist offensichtlich. Es entwickelt sich dann entweder eine Kapselnarbe aus lentogenem Bindegewebe

wie beim vorgestellten Fall in einem Auge

oder eine Linsenquellung

wie klinisch von Prof. Witmer beobachtet.