La Kératoplastie dans l'anomalie de Peters (cas clinique)

KAMOUN B., TURKI K.*, KHARRAT W.*, BEN AMOR S.*, KHEMEKHEM R.*., FEKI J.**

RÉSUMÉ

Introduction: L'anomalie de Peters est une irido-cornéo-trabéculo-dysgénésie centrale entrant dans le cadre des glaucomes congénitaux primitifs, caractérisée par une opacification cornéenne centrale. Outre le traitement spécifique du glaucome, la kératoplastie représente donc un volet important dans la prise en charge de cette pathologie. Nous nous proposons dans ce travail de dégager les particularités et les aspects évolutifs de la kératoplastie transfixiante dans le syndrome de Peters à travers un cas opéré dans notre service.

Cas clinique: Nourrisson A.C., âgé de 1 mois, de sexe féminin, adressé par son pédiatre pour opacités cornéennes bilatérales. Elle présentait à l'examen un nystagmus, absence de poursuite oculaire et des opacités cornéennes bilatérales denses associées à une mégalocornée et un œdème cornéen. L'examen sous fluothane conclut à un glaucome congénital en rapport avec l'anomalie de Peters. La patiente a alors bénéficié d'une trabéculectomie avec application de Mitomycine C. Après équilibration du tonus, la patiente a été opérée à l'âge de 2 ½ ans de kératoplastie transfixiante de l'œil gauche au moyen d'un greffon de 8,5mm de diamètre suturé par points séparés au monofilament 10/0. L'évolution postopératoire à 2 mois était marquée par la diminution du nystagmus et une amélioration de la vision permettant à l'enfant une acquisition plus rapide de la marche.

Conclusion: L'anomalie de Peters est une étiologie fréquente du glaucome congénital où la kératoplastie transfixiante représente un passage obligatoire pour garantir la transparence des milieux. Ceci n'est possible qu'après un bon contrôle du tonus oculaire au préalable.

ABSTRACT

Introduction: Peters anomaly is a primitive congenital glaucoma characterised by a central corneal leukoma. Therefore, keratoplasty is essential in addition to the specific treatment of the glaucoma. We aim to study the particularities and the evolutional ways of penetrating keratoplasty in Peters anomaly by presenting a clinical case treated in our service.

Clinical case: Female baby aged 1 month, addressed for bilateral corneal leukoma. On examination he presented no ocular pursuit, a nystagmus and a megalocornea. Clinical features concluded to congenital glaucoma associated to Peters anomaly. The patient underwent trabeculectomy with Mitomycine C application. At the age of 2½ years, and with an equilibrated eye pressure, she underwent penetrating keratoplasty using a 8,5mm diameter corneal graft. After 2 months the nystagmus decreased, and the vision improved, permitting an easier walk for the child.

Conclusion: Peters anomaly is a frequent cause of congenital glaucoma, where penetrating keratoplasty is essential for corneal transparency. It necessitates a good eye pressure control.

MOTS-CLÉS:

Peters, glaucome congénital, kératoplastie, enfant, amblyopie.

KEY WORDS:

Peters, congenital glaucoma, keratoplasty, child, amblyopia

.....

** Service d'Ophtalmologie*
CHU Habib Bourguiba de Sfax
Sfax 3029-Tunisie

received: 10.05.06
accepted: 09.11.06

INTRODUCTION

L'anomalie de Peters est une irido-cornéo-trabéculo-dysgénésie centrale entrant dans le cadre des glaucomes congénitaux primitifs, caractérisée par une opacification cornéenne centrale. Outre le traitement spécifique du glaucome, la kératoplastie représente donc un volet important dans la prise en charge de cette pathologie. Nous nous proposons dans ce travail de dégager les particularités et les aspects évolutifs de la kératoplastie transfixante dans le syndrome de Peters au moyen de l'étude d'un cas opéré dans notre service.

CAS CLINIQUE

Nous rapportons le cas de l'enfant A.C.,de sexe féminin, âgé de 1 mois, adressée par son pédiatre pour opacités cornéennes bilatérales.
A l'examen on note des signes de malvoyance évidents à type de nystagmus, et d'absence de poursuite oculaire, ainsi que des opacités cornéennes bilatérales denses associées à une mégalocornée et un œdème cornéen.
L'examen sous anesthésie générale trouve une mégalocornée de 12mm aux deux yeux avec une large opacité cornéenne centrale dense. L'angle irido-cornéen ainsi que le segment antérieur et postérieur sont inaccessibles. On note par ailleurs une hypertonie oculaire à 14mmHg OD et 12mmHg OG (sous fluothane). Le diagnostic retenu est celui d'anomalie de Peters (Photo n°1). La patiente a alors bénéficié en même temps que l'examen d'une trabéculectomie aux deux yeux avec application peropératoire de Mitomycine C pendant 2 min.
L'évolution était marquée par la stabilisation du TO sous fluothane, autour de 8-10 mmHg ODG sous Timolol® 0,25% 1gttx2/jour.
La patiente a ensuite subi à l'âge de 30 mois une kératoplastie transfixiante de l'œil gauche au moyen d'un greffon de 8,5mm de diamètre suturé par points séparés au monofilament 10/0. Le traitement postopératoire était à base d'antibiotiques et corticoïdes topiques à la fréquence de 6 instillations par jour associés à un cycloplégique (mydriaticum®) en collyre et à un traitement antibiotique systémique (Céfotaxime®).
L'évolution postopératoire à 2 mois était marquée par la diminution du nystagmus et par une bonne poursuite oculaire permettant à l'enfant une marche plus rapide et plus stable.
Un examen pratiqué sous anesthésie générale trouve un greffon clair, un segment antérieur normal et un tonus à 12mmHg (photo n°2). Les instillations ont alors été espacées à 3 fois par jour pendant 6 mois.
Une kératoplastie est prévue pour l'œil droit.

DISCUSSION

Décrite par Peters en 1906, cette anomalie est une irido-cornéo-trabéculo-dysgénésie centrale, associant le plus souvent un glaucome congénital à des synéchies irido-cornéennes avec un large leucome central avasculaire [1,5,8,9]. Le traitement de cette anomalie a pour premier but d'équilibrer une pression intra-oculaire élevée par un traitement chirurgical permettant selon Yang [12] d'obtenir un bon équilibre dans 32% des anomalies de Peters. Chez notre patiente nous avons pratiqué une trabéculectomie avec application de Mitomycine C vu le caractère potentiellement réfractaire de ce glaucome. Pour plusieurs auteurs, ce traitement adjuvant n'est pas systématique de première intention étant donné les risques qui lui sont imputés. La deuxiè-

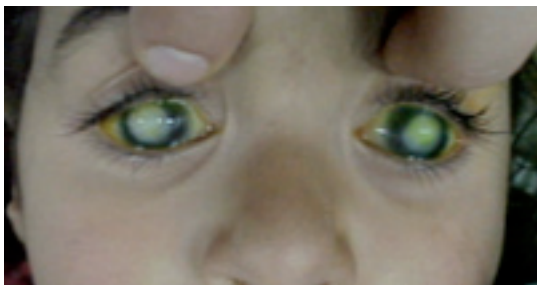

Photo n°1: Opacité centrale bilatérale avec buphtalmie.

Photo n°2: Aspect postopératoire après 2 mois, greffon clair.

me étape du traitement de cette anomalie, consiste à rétablir la transparence des milieux [5]. Vu le risque majeur d'amblyopie, une kératoplastie sera pratiquée le plus précocement possible, c'est-à-dire avant l'âge de 1 an [11] et même avant 3 mois pour les formes unilatérales selon Frueh [6]. En pratique ceci n'est pas toujours possible du fait de la difficulté de la stabilisation de la pression intra-oculaire au préalable. Concernant le greffon, l'âge du donneur doit être supérieur à 2 ans à cause du risque de myopisation [7]. Le surdimensionnement du greffon permet d'obtenir une meilleure coaptation des berges tout en maintenant l'angle irido-cornéen ouvert [10] et donc moins de risque d'hypertonie postopératoire [3,6], mais avec un risque de myopisation postopératoire dû au léger bombement de la surface du greffon. Bien que la suture par points séparés donne une myopisation plus fréquente, le surjet est à éviter chez l'enfant en raison du risque de rupture [11]. Des résultats encourageants ont été publiés concernant la kératoplastie pour anomalie de Peters comparée à d'autres étiologies d'opacification cornéenne congénitale: Frueh [6] observe 82% de greffons clairs à 1 an dans les cas de Peters contre 73% et 70% respectivement pour la sclérocornée partielle et la sclérocornée totale. Yang [12] trouve un taux de 49% de greffons clairs après 1 an et de 35% après 10 ans. Ceci peut être expliqué par l'absence de malformations intra-oculaires majeures associées dans l'anomalie de Peters [6] dispensant de gestes associés comme la phaco-exérèse ou la vitrectomie antérieure. Le rejet étant plus fréquent la première année, le traitement corticoïde topique doit être maintenu à faible dose jusqu'à 18 mois [6]. L'hypertonie constitue un facteur de risque important pour le rejet du greffon. En effet, Aldave [2] observe un taux de rejet plus élevé et plus précoce chez les patients glaucomateux par rapport aux patients non glaucomateux. Le risque de rejet est 6,8 fois plus important en présence d'une valve de drainage selon Alvarenga [4]. Enfin, le rejet du greffon est plus fréquent et plus précoce en cas de deuxième ou troisième greffe
[2,6,12,13]. En plus des complications classiques inhérentes à la kératoplastie chez l'adulte, 2 complications sont spécifiques au glaucome congénital et à l'anomalie de Peters. D'abord, l'hypertonie fréquente due à l'inflammation postopératoire, ensuite le risque majeur de lagophtalmie sur les yeux buphtalmes incitant à pratiquer une tarsorraphie partielle associée à la kératoplastie.
L'acuité visuelle finale n'a pu être chiffrée chez notre patiente à cause de son jeune âge. Elle dépasse rarement les 4/10 selon la majorité des auteurs du fait de la myopie et de l'astigmatisme résiduel. La rééducation précoce de cette amblyopie permet d'améliorer la vision. Pour notre patiente, la kératoplastie du 2ème œil est prévue dans un délai proche, pour éviter une amblyopie de privation sur cet œil.

CONCLUSION

La kératoplastie transfixiante permet un éveil visuel aux enfants atteints de l'anomalie de Peters en rétablissant la transparence de la cornée. Elle n'est cependant pas dénuée de risques notamment chez les enfants qui ont déjà été opérés de leur glaucome. Il convient donc d'équilibrer au plus tôt la pression intra-oculaire pour pouvoir greffer le plus précocément ces patient à fort risque d'amblyopie.

BIBLIOGRAPHIE

(1) AKIHISA M., HIRONORI O., NORIKO M., MIHO N., MASAYUKI AI, SHOICHIRO S. et al. – Histopathological examination of two cases of anterior staphyloma associated with Peters' anomaly and persistent hyperplastic primary Br. J. Ophthalmol. 2001;85;1421-1425

(2) ALDAVE A.J., RUDD J.C., COHEN E.J., RAPUNAO C.J., LAIBSON P.R., – The role of glaucoma therapy in the need for repeated penetrating keratoplasty. Cornea, 2000; 19: 772-776

(3) ALLOUCH C., BORDERIE V., TOUZEAU O., SCHEER S., NORDMANN J.P., LAROCHE L. – Incidence et facteurs de risque de l'hypertonie oculaire au cours des kératoplasties transfixiantes, J Fr. Ophtalmol., 2003; 26, 553-561

(4) ALVARENGA L.S., MANNIS M.J., BRANDT J.D., LEE W.B., SCHWAB I.R., AND LIM M.C. – The long-term results of keratoplasty in eyes with a glaucoma drainage device, Am. J. Ophthalmol. 2004; 131;2: 200-205

(5) DE LAAGE DE MEUX P., CAPUTO G., ARNDT C. ET BERGÈS O. – Glaucomes congénitaux. Encycl Méd Chir, Ophtalmologie, 2001, 21-280-C-10, 16 p.

(6) FRUEH B.E., BROWN S.I. – Transplantation of congenitally opaque corneas Br. J. Ophthalmol. 1997;81;1064-1069
(7) GLOOR P., KEECH R., KRACHMER J. – Factors associated with highly postoperative myopia after penetrating keratoplasties in infants. Ophthalmology, 1992; 99: 775-779
(8) KIYOMI O., SHIZUYA S., YUKO H., AKIHIKO T. AND YOSHITAKA O. – Cornea with Peters' anomaly: perturbed differentiation of corneal cells and abnormal extracellular matrix in the corneal stroma. Jap J Ophthalmol 2003,47, 327-331
(9) KENNETH R. KENYON. – Mesenchymal dysgenesis in Peters' anomaly, sclerocornea and congenital endothelial dystrophy, Experimental Eye Research 1975, 21, 125-142
(10) LANGENBUCHER A. AND SEITZ B. – Changes in Corneal Power and Refraction Due to Sequential Suture Removal Following Nonmechanical Penetrating Keratoplasty in Eyes With Keratoconus Am J Ophthalmol, 2006, 141 287-293
(11) MARRAKCHI S., CHAABOUNI A., AMRI E., SEBAI L., BOUSHABA H., LAJNEF G. et al. – Kératoplastie transfixiante au cours des glaucomes congénitaux primitifs, J. Fr. Ophtalmol., 1998, 21, 28-33
(12) YANG L.H., LAMBERT S.R., LYNN M.J., SULTING R.D. – Surgical Management of glaucoma in infants and children with Peters' anomaly: long-term structural and functional outcome, Ophthalmology, 2004; 111: 112-7
(13) YANG L.H., LAMBERT S.R., LYNN M.J. AND DOYLE R. – Long-term results of corneal graft survival in infants and children with Peters anomaly; Ophthalmology, 1999, 106, 833-848.

.....

Correspondance et tirés à part:

Docteur KAMOUN Bourane
Service d'Ophtalmologie de Sfax
CHU Habib Bourguiba
3029 Sfax (Tunisie)
Fax: +21674243982,
E-mail: bourane.kamoun@rns.tn