

Un cas documenté de colobome irien et chorio-rétinien

A documented case of iris and chorio-retinal coloboma

Amine Hamma

Service d'Ophtalmologie, CHU
de Tlemcen – Algérie

Correspondance à :

Amine HAMMA
aamine6666@gmail.com

DOI : <https://doi.org/10.48087/BJMScr.2016.3213>

Il s'agit d'un article en libre accès distribué selon les termes de la licence Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0), qui autorise une utilisation, une distribution et une reproduction sans restriction sur tout support ou format, à condition que l'auteur original et la revue soient dûment crédités.

RÉSUMÉ

Le colobome est une malformation congénitale se traduisant par un défaut au niveau d'une ou plusieurs des structures oculaires, il est dû à un défaut de fermeture de la fente colobomique survenant généralement entre la 5^{ème} et la 7^{ème} semaine de la vie embryonnaire. Nous rapportons le cas d'un enfant âgé de 6 ans, adressé en ophtalmologie pour un examen du fond d'œil devant des signes faisant suspecter une méningite et dont l'examen ophtalmologique objective une acuité visuelle conservée au niveau des deux yeux. Les examens à la lampe à fente et du fond d'œil retrouvent à droite, un colobome irien et chorio-rétinien nasal-inférieur épargnant la papille, tandis que l'œil gauche est sans particularités. Un examen somatique complet a été réalisé afin d'éliminer d'autres malformations associées, ce dernier est revenu normal. Même si cette pathologie peut paraître tout à fait anodine, une surveillance ophtalmologique régulière s'impose afin de dépister tout éventuel décollement rétinien qui est la principale complication décrite. Nous soulignons également l'intérêt de rechercher une atteinte multisystémique qui peut compromettre sérieusement le pronostic vital.

Mots clés : colobome irien ; colobome chorio-rétinien ; malformation ; œil.

ABSTRACT

Coloboma is a congenital malformation characterized by a gap in one or more of the ocular structures; it is caused by a defective closure of the optic fissure during the 5th to the 7th week of embryonic life. We report the case of a 6 years old child who was addressed in ophthalmology for an examination of the fundus after a meningitis suspicion, in whom the eye examination found a preserved visual acuity in both eyes. Examinations at the slit lamp and fundus found an iris and a nasal inferior chorio-retinal coloboma, sparing the papilla on the right eye, while the left eye was unremarkable. A complete physical examination was performed to rule-out other associated deformities, the latter returned without particularities. Although this situation may seem quite innocuous but a regular ophthalmologic monitoring is needed to detect any possible retinal detachment, which is the main described complication. We also underline the interest to seek a multisystem disease that can seriously compromise the vital prognosis.

Keywords: iris coloboma; chorio-retinal coloboma; deformity; eye.

حالة موثقة لثلامة قزحية، مشيمية و شبكية العين.

الملخص:

الثلامة هي تشوه خلقي يؤدي إلى فجوة في واحدة أو أكثر من البنى العينية، فإن ذلك يرجع إلى عدم اكتمال التحام الشق البصري الذي عادة ما يحدث ما بين الأسبوع الخامس و السابع من الحياة الجنينية. نقدم تقريرا عن حالة طفل عمره 6 سنوات، طلب منا فحص قاع عينه بسبب وجود اعراض تشير الى اصابته بالتهاب السحايا حيث استدرك فحص عينه حدة بصر محفوظة في كلتا العينين مواكبة وجود ثلامة قزحية، مشيمية و شبكية العين بالجزء السفلي الانفي للعين اليمنى . في حين أن حالة العين اليسرى عادية. تم إجراء الفحص البصري الكامل لاستبعاد التشوهات الأخرى المرتبطة بها، عاد هذا الأخير بدون اي خلل ملحوظ. على الرغم من أن هذا الوضع قد يبدو غير ضار جدا ولكن هناك حاجة لرصد العيون بانتظام للكشف عن أي انفصال للشبكية الذي يعتبر من اهم المضاعفات المحتملة. ونؤكد أيضا على السعي الى فحص البدين بالكامل بحثا عن اعراض اخرى و التي بإمكانها ان تعرض صاحبها لخطر حيوي كبير .

كلمات البحث: ثلامة القزحية، - ثلامة المشيمية و الشبكية، تشوه، العين.

INTRODUCTION

Le terme colobome dérive du grecque « Koloboma » signifiant mutiler ou bien réduire, c'est une malformation congénitale se traduisant par un défaut au niveau d'une ou plusieurs des structures oculaires (paupière, iris, rétine, choroïde, papille, cristallin...). Sa prévalence est de 0,5 à 0,7 pour 10.000 naissances [1]. Le colobome est dû à un défaut de fermeture de la fente colobomique survenant généralement entre la 5^{ème} et la 7^{ème} semaine de vie embryonnaire ; il siège

habituellement au niveau du quadrant inféro-nasal de l'œil correspondant à un colobome typique alors que les autres localisations correspondent à des colobomes atypiques [2].

Nous rapportons le cas d'un enfant âgé de 6 ans, adressé en ophtalmologie pour un examen du fond d'œil devant des signes faisant suspecter une méningite et dont l'examen ophtalmologique a révélé la présence d'un colobome irien et chorio-rétinien à droite.

Pour citer l'article :

Hamma A. Un cas documenté de colobome irien et chorio-rétinien. *Batna J Med Sci* 2016;3(2):115-117. <https://doi.org/10.48087/BJMScr.2016.3213>

OBSERVATION

Il s'agit d'un enfant de sexe masculin âgé de 6 ans, issue d'un mariage non consanguin, sans antécédents particuliers. L'examen ophtalmologique retrouve une acuité visuelle de 08/10 P2 à droite et de 14/10 P2 à gauche avec une correction adaptée.

Les examens à la lampe à fente et du fond d'œil retrouvent, à droite un colobome irien se traduisant par une déformation de la pupille qui présente une encoche nasale inférieure lui faisant perdre son aspect rond (Figure 1); un colobome chorio-rétinien nasal-inférieur épargnant la papille correspondant à une zone blanchâtre assez bien délimitée traversée par de rares vaisseaux sanguins (Figure2); tandis que l'œil gauche est sans particularités. Devant nos observations, un examen somatique complet a été pratiqué afin d'éliminer d'autres malformations associées (cardiaque, génito-urinaire, sphère ORL etc.), ce dernier est revenu normal.

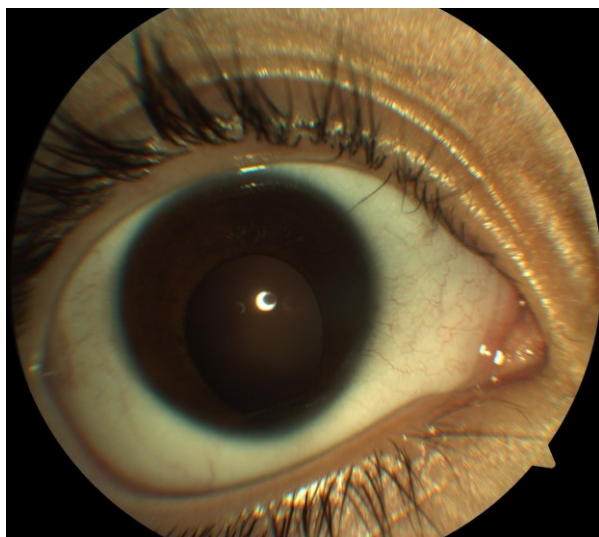


Figure 1. Colobome irien inféronasal de l'œil droit.

DISCUSSION

Durant la vie embryonnaire, l'œil présente une fente colobomique ; elle siège en position inférieure et légèrement nasale et s'étend du nerf optique au bord de la pupille. Une fois le développement de l'œil achevé cette fente devra être fermée. Cependant, une fermeture incomplète de cette dernière va engendrer l'absence d'une ou de plusieurs parties des structures de l'œil, c'est ce qui correspond aux colobomes qui peuvent être uni- ou bilatéraux. [3]

Concernant notre patient, il présente un colobome irien et chorio-rétinien de l'œil droit correspondant à la forme typique de colobome de par son siège inféro nasal. Son aspect blanchâtre au fond d'œil s'explique par la mise à nu de la sclère suite à l'absence des deux tuniques internes qui la recouvrent à savoir la choroïde et la rétine.

La vision centrale de l'œil droit n'est pas affectée vu son siège aux limites du pôle postérieur, par contre on note une amputation du champ visuel nasal-inférieur de l'œil droit correspondant au siège du colobome chorio-rétinien.

Car en effet, même si le colobome irien ne retient pas sur la vision sauf dans de rares cas par une photophobie, le colobome chorio-rétinien en revanche retient sévèrement sur la vision de manière définitive et incurable car il correspond à une zone dépourvue de rétine et de choroïde et par conséquent totalement aveugle.

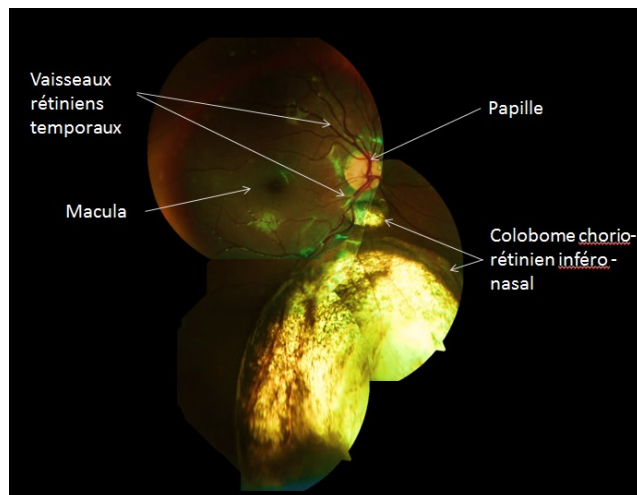


Figure 2. Reconstitution d'une rétinographie de l'œil droit sur laquelle on retrouve un colobome chorio-rétinien inféronasal épargnant la papille.

La prise en charge comprend deux volets :

Un volet ophtalmologique comprenant pour le colobome irien, Le port de lentilles cornéennes colorées (cosmétiques) ou correctrices qui peuvent être utiles pour limiter les éblouissements [2]. Pour le colobome chorio-rétinien, on ne peut qu'opérer les décollements de rétine associés. Ce sont souvent des yeux fragiles qui rendent toute chirurgie délicate. Chez notre patient une surveillance ophtalmologique régulière s'impose afin de dépister principalement tout éventuel décollement rétinien qui est la principale complication décrite.

Un volet somatique : même si la majorité des cas de colobome sont idiopathiques et sporadiques, tous les modes de transmissions ont été décrits et peuvent même être associés à différents syndromes, d'où l'intérêt d'un examen somatique complet à la recherche d'éventuelles malformations ou des troubles neurologiques associées, affirmant une atteinte multisystémique comme celle rencontrée lors du syndrome de CHARGE, du syndrome de Meckel-Gruber, du syndrome de Sjogren-Larson, du syndrome de Lenz, du syndrome Catel-Manzke etc. [4]. Concernant notre patient, l'examen somatique s'est révélé sans particularité.

CONCLUSION

Au total, le colobome est une malformation congénitale, sa localisation sur les différentes structures oculaires explique le pronostic visuel, et même si cette anomalie ne nécessite pas de traitement, sa découverte impose la recherche d'une atteinte multisystémique et une surveillance ophtalmologique régulière afin de dépister tout éventuel décollement de rétine dont les conséquences sur la vision sont encore plus dévastatrices.

Déclaration d'intérêts: l'auteur ne déclare aucun conflit d'intérêt en rapport avec cet article.

RÉFÉRENCES

1. Nelson I, bartiss m, gunton k, et al. Color atlas & synopsis of clinical ophthalmology "wills eye institute" pediatric ophthalmology. 1st ed. Philadelphia: Wolters Kluwer Health; 2012.
2. Syndicat national des ophtalmologistes de France. Les colobomes, [en ligne]. <http://www.snof.org/encyclopedie/colobomes>. page consultée le 15/04/16.
3. Kanski J J, milewski S A, Damato B, et al. Les pathologies du fond d'œil. 1ère ed. Paris : Elsevier ; 2006.
4. Olitsky S, Nelson L. A color handbook pediatric clinical ophthalmology. 1st ed. London: manson publishing; 2012.

Cet article a été publié dans le « *Batna Journal of Medical Sciences* » **BJMS**, l'organe officiel de « l'association de la Recherche Pharmaceutique – Batna »

Le contenu de la Revue est ouvert « Open Access » et permet au lecteur de télécharger, d'utiliser le contenu dans un but personnel ou d'enseignement, sans demander l'autorisation de l'éditeur/auteur.

Avantages à publier dans **BJMS** :

- Open access : une fois publié, votre article est disponible gratuitement au téléchargement
- Soumission gratuite : pas de frais de soumission, contrairement à la plupart des revues « Open Access »
- Possibilité de publier dans 3 langues : français, anglais, arabe
- Qualité de la relecture : des relecteurs/reviewers indépendants géographiquement, respectant l'anonymat, pour garantir la neutralité et la qualité des manuscrits.

Pour plus d'informations, contacter BatnaJMS@gmail.com

ou connectez-vous sur le site de la revue : www.batnajms.com

