

## Cas Clinique

# La Sclérocornée Congénitale Bilatérale : À Propos d'un Cas

## *Congenital bilateral sclerocornea: a case report*

Ebana Mvogo S<sup>(1),(2)</sup>, Enyama D<sup>(2)</sup>, Dohvoma AV<sup>(1),(3)</sup>, Ebana Mvogo C<sup>(1),(3)</sup>

(1) Faculté de Médecine et des Sciences Biomédicales – Université de Yaoundé I

(2) Hôpital Gynéco-Obstétrique Pédiatrique de Douala

(3) Hôpital Central de Yaoundé

**Correspondance** : Dr Ebana Mvogo Steve Robert. B.P: 7270 Douala

Tel: 693206780

Email : [steveebana@yahoo.fr](mailto:steveebana@yahoo.fr)

**Mots-clés**: Sclérocornée, ultra biomicroscopie, conseil génétique, greffe de cornée.

**Key-words**: Sclerocornea

### RÉSUMÉ

La sclérocornée congénitale appartient au groupe des opacifications cornéennes congénitales. En plus du problème esthétique que cette pathologie pose, le pronostic visuel est en général sombre. L'ultra biomicroscopie doit être systématique pour compléter le diagnostic et classer l'anomalie. Le conseil génétique est nécessaire et l'indication d'une greffe de cornée se discute en fonction du bilan lésionnel et du pronostic. Nous rapportons un cas de sclérocornée congénitale bilatérale chez un nourrisson de 2 mois afin d'attirer l'attention des praticiens sur cette pathologie rare et difficile à prendre en charge dans notre contexte.

### ABSTRACT

Congenital clouding of the cornea can be caused by congenital sclerocornea amongst other causes. This condition is associated with poor visual prognosis besides the aesthetic problem. In order to complete the diagnosis and classify the condition, ultrasound biomicroscopy is the gold standard. Corneal transplantation can solve the problem with a proper indication. Genetic counselling should be systematic. The treatment of this disease is difficult in our country. We report a case of congenital bilateral sclerocornea in a 2 months old infant with the aim of drawing the attention of medical practitioners to this rare condition and underlining the difficulties in managing such patients in our setting.

## INTRODUCTION

La sclérocornée congénitale appartient au groupe des opacifications cornéennes congénitales. Elle se présente comme une lésion non évolutive, non inflammatoire, périphérique, centrale ou sectorielle. C'est une pathologie génétique qui apparaît sporadiquement ou selon une transmission autosomique dominante [1]. L'incidence des opacités cornéennes congénitales en occident est de 3 sur 100 000 nouveau-nés [2]. En Afrique sub-saharienne, Bodunde et Ajibode au Nigeria retrouvent 5,7% d'opacités cornéennes dans les pathologies congénitales oculaires. Au Cameroun, les pathologies cornéennes sont d'origine congénitale chez 3% des enfants de 0 à 15 ans selon Bella et al [4]. Dans l'objectif de mettre en exergue la complexité de la prise en charge de cette pathologie dans notre milieu, nous rapportons le cas d'un nourrisson de 2 mois.

## OBSERVATION

M.A. âgé de 2mois, de sexe masculin est référé pour meilleure prise en charge d'une opacité cornéenne bilatérale. Ses antécédents relèvent un accouchement eutocique à 37 semaines d'aménorrhée sans notion de

réanimation ou d'infection néonatale. Il est le 4<sup>ème</sup> d'une fratrie de 4 et aucun autre cas d'opacité cornéenne n'est retrouvé chez les ascendants ou les collatéraux.

L'examen clinique du 07-12-2015 note un état général chez un nourrisson afebrile qui pèse 5450 g. L'étude du comportement visuel relève un réflexe d'éblouissement positif à l'œil gauche avec une absence de réaction des yeux pour le reste des stimuli. Les paupières sont saines, les culs de sacs libres et la motilité extrinsèque conservée aux 2 yeux. Un nystagmus pendulaire bilatéral est noté. Chaque oeil se présente avec un limbe scléro-cornéen au contour mal défini, avec des fins vaisseaux radiaires et une cornée totalement opaque sur 360 ° rendant les structures intraoculaires inaccessibles (figure1). Le diamètre cornéen horizontal est de 11mm à l'œil droit et 10,5mm à l'œil gauche.

L'examen clinique en pédiatrie montre un développement psychomoteur normal et une absence d'autres malformations.

L'échographie oculaire en mode A et B révèle des longueurs axiales de 17mm à l'oeil droit et 16,6 mm à l'œil controlatéral. Aux 2 yeux, les cristallins sont

homogènes, les vitrés transsonores, les rétines sont à plat et aucune masse intraoculaire n'est notée (figures 2 et 3).



Figure 1: Opacité cornéenne bilatérale



Figure 2: Echographie oculaire de l'œil droit



Figure 3 : Echographie oculaire de l'œil gauche

Le diagnostic posé est celui d'une sclérocornée congénitale totale bilatérale. L'ultrabiomicroscopie est proposée pour évaluer le pronostic et indiquer une éventuelle kératoplastie. Le patient a été perdu de vue.

## DISCUSSION

La sclérocornée congénitale est bilatérale dans plus de 90% des cas et sa répartition est uniforme dans les 2 sexes [5]. En plus d'une association possible avec des anomalies du clivage de la chambre antérieure et une cornea plana, la sclérocornée congénitale peut être périphérique ou totale [1,5]. Dans toutes ses formes, la cornée va se présenter avec un envahissement des vaisseaux scléaux [5]. Dans la sclérocornée totale que nous rapportons, la cornée est volontiers totalement opacifiée, même si cette opacification n'est pas uniforme. En général, la zone centrale de la cornée est la partie la moins opaque [6,7]. Cette particularité permet de distinguer cliniquement la sclérocornée congénitale de l'anomalie de Peters où l'opacité est centrale ou paracentrale avec une association à des défauts de clivage de la chambre antérieure [7]. Nous pensons que la disponibilité d'un ultra biomicroscope dans notre milieu pourrait améliorer le pronostic visuel des patients souffrant d'opacités congénitales de la cornée. Cet examen permet de poser le diagnostic d'un défaut de clivage entre la cornée, l'iris et le cristallin. Il permet également de discuter de l'intérêt d'un acte chirurgical [8]. L'échographie oculaire en mode B a permis d'éliminer une microphthalmie et une anomalie du segment postérieur.

Concernant la prise en charge, la kératoplastie transfixiante est le traitement de choix [7, 9, 10, 11]. Si elle est indiquée, elle doit être faite le plus tôt possible pour éviter une amblyopie de privation [9,10]. Pour

Comer et al, les anomalies de la chambre antérieure et les goniodysgénésies augmentent considérablement le risque d'échecs de la chirurgie [9]. La sélection doit être rigoureuse avant toute kératoplastie transfixiante. Dans notre pays, la législation n'autorise pas encore les prélèvements d'organes. Cet état des choses rend difficile toute prise en charge adéquate de ce type de pathologie, condamnant les malades les plus démunis à la cécité. La kératoplastie faite chez les enfants présente beaucoup de complications dont les plus fréquentes sont le rejet du greffon, la cataracte, le glaucome, l'endophtalmie, la phytose oculaire [10]. Les reprises sont faites chez plus de la moitié des patients et un suivi post opératoire régulier est obligatoire [11,12]. La prise en charge de la sclérocornée reste complexe et le pronostic visuel réservé. Au Cameroun, l'insuffisance du plateau technique et le vide juridique concernant la greffe sont des freins à la prise en charge.

## CONCLUSION

La sclérocornée congénitale est une pathologie rare. La recherche des anomalies du clivage de la chambre antérieure est obligatoire avant toute prise en charge. La kératoplastie transfixiante est le traitement de choix. Une législation favorable à la greffe d'organes pourrait permettre d'améliorer la prise en charge des patients atteints de sclérocornée au Cameroun.

## REFERENCES

- [1] Bhat YR, Sanoj KM. Images in Clinical Practices. Sclerocornea. Indian Pediatrics. 2005;42:42.
- [2] Bermejo E, Martínez-Frías ML. Congenital eye malformations: clinical-epidemiological analysis of 1,124,654 consecutive births in Spain. Am J Med Genet. 1998;75(5):497-504.
- [3] Bondunde OT, Ajibode HA. Congenital eye diseases at Olabisi Onabanjo University Teaching Hospital, Sagamu, Nigeria. Niger J Med. 2006; 15(3):291-4.
- [4] Bella AL, Dohvoma VA, Eballe AO, Abdouramani O. Pattern of corneal pathologies in children seen at Yaoundé Gynaeco-Obstetric and Paediatric Hospital, Cameroon. Clinical Ophthalmology. 2013;7:2007-2010.
- [5] Elliott JH, Feman SS, O'Day DM, Garber M. Hereditary sclerocornea. Arch Ophthalmol. 1985; 103(5):676-9.
- [6] Cotran PR, Bajart AM. Congenital corneal opacities. Int Ophthalmol Clin. 1992; 32(1):93-105.
- [7] Rezende RA, Uchoa UB, Uchoa R, Rapuano CJ, Laibson PR, Cohen EJ. Congenital corneal opacities in a cornea referral practice. Cornea. 2004; 23(6):565-70.
- [8] Nischal KK, Naor J, Jay V, MacKeen LD, Rootman DS. Clinicopathological correlation of congenital corneal opacification using ultrasound biomicroscopy. Br J Ophthalmol 2002; 86(1):62-9.
- [9] Comer RM, Daya SM, O'Keefe M. Penetrating keratoplasty in infants. JAAPOS. 2001; 5(5):285-90.
- [10] Frueh BE, Brown SI. Transplantation of congenitally opaque corneas. Br J Ophthalmol. 1997; 81(12):1064-9.
- [11] Seitz B, Hager T, Szentmáry N, Langenbacher A, Naumann G. Keratoplasty in children--still a dilemma. Klin Monbl Augenheilkd. 2013;230(6):587-94.
- [12] Michaeli A, Markovich A, Rootman DS. Corneal transplants for the treatment of congenital corneal opacities. J Pediatr Ophthalmol Strabismus. 2005;42(1):34-44.