

Ectasie sclérale semi-annulaire pré-équatoriale chez un patient glaucomateux onchocerquien

M. Moussala (1, 2), F. Behar-Cohen (2), G. Bengono (1), G. Renard (2)

(1) Faculté de Médecine et des sciences biomédicales, université de Yaounde I. Yaounde-Cameroun.

(2) Service d'ophtalmologie de l'Hôtel Dieu de Paris, 1, place du parvis Notre Dame, 75181 Paris Cedex 04.

Correspondance : G. Renard, à l'adresse ci-dessus.

Reçu le 15 avril 1999. Accepté le 30 juin 1999.

Anterior bilateral pre equatorial ectasia in a glaucomatous patient with onchocerciasis

M. Moussala, F. Behar-Cohen, G. Bengono, G. Renard

J. Fr. Ophtalmol., 1999 ; 22, 9 : 970-974

We present the case of a glaucomatous young patient with onchocerciasis who developed a bilateral pre-equatorial scleral staphyloma with an important scleral thinness. The pathogenesis of anterior staphyloma is discussed: mechanical stress from very high ocular pressure, ocular onchocerciasis, scleral ischemia. A better understanding of scleral mechanical resistance could explain scleral thinness without any clinical scleritis.

Key words: Anterior scleral ectasia, anterior staphyloma, glaucoma, onchocerciasis.

Ectasie sclérale semi-annulaire pré-équatoriale chez un patient glaucomateux onchocerquien

Les auteurs rapportent le cas d'un jeune patient présentant un glaucome sévère sur un terrain d'onchocercose, ayant développé un staphylome scléral pré équatorial supérieur bilatéral avec un important amincissement scléral. La physiopathogénie de ce staphylome antérieur est discutée : action mécanique d'une hypertonie chronique sévère, onchocercose oculaire, ischémie sclérale secondaire à l'hypertonie. Une meilleure connaissance de la résistance mécanique de la sclère permettrait de comprendre la survenue d'ectasie sclérale en l'absence de sclérite.

Mots-clés : Ectasie sclérale antérieure, staphylome antérieur, glaucome, onchocercose.

INTRODUCTION

Une ectasie sclérale est définie par une saillie externe de la surface sclérale avec amincissement de la sclère, sans atteinte de l'uvée sous-jacente [1]. La visualisation de l'uvée sous-jacente, d'apparence pigmentée sous la sclère amincie évoque un staphylome [2]. Le staphylome postérieur, localisé au niveau de la sclère rétro-équatoriale est surtout le fait d'une myopie sévère dont il complique souvent l'évolution (37 % des myopies maladies) et se rencontre aussi lors de certains syndromes rares (anomalie de développement isolée, morning glory syndrom) [2-5]. Le staphylome antérieur (SA) est secondaire à un processus infectieux, inflammatoire, traumatique ou dégénératif impliquant la sclère antérieure. Selon Sir Duke Elder, un amincissement, voire une rupture de la sclère peuvent se développer sur une sclère normale sous l'action d'une hyperpression oculaire [1]. Par ailleurs, un staphylome peut être induit par une pression normale sur une sclère pathologique [1]. Nous décrivons le cas d'un jeune patient onchocerquien, atteint d'un glaucome sévère présentant une ectasie sclérale semi-annulaire supérieure pré-équatoriale. Le rôle des différents facteurs dans la genèse du staphylome est discuté à la lumière de données récentes sur l'anatomie sclérale [6-8].

OBSERVATION

Un patient de 27 ans est consulté en ophtalmologie à l'hôpital central de Yaoundé pour une symptomatologie oculaire bilatérale associant sensation de pesanteur et cécité. L'intéressé est né et a séjourné pendant 10 ans dans une région à forte endémicité onchocerquienne (Rivages du fleuve sanaga à 100 Km de Yaoundé). On note aussi la positivité des biopsies cutanées effectuées depuis l'enfance pour la recherche des microfilaries à *Onchocerca volvulus*. La dernière prise d'ivermectine date de 6 mois. L'examen général constate des nodules onchocerquiens isolés au niveau de la crête iliaque droite.

L'acuité visuelle de l'œil droit est nulle, à gauche elle est limitée à une perception lumineuse mal orientée. La skiascopie objective une myopie de une dioptrie des deux yeux. L'examen biomicroscopique met en évidence la présence d'ectasies sclérales violacées s'étendant sur toute l'hémi-sclère supérieure, sur 1 cm de largeur localisées au niveau de la sclère pré-équatoriale (*fig. 1-3*) et datant de deux ans. La sclère pré-équatoriale inférieure est marquée par la présence de rares nodules staphylo-mateux isolés. On remarque par ailleurs un amincissement scléral plus prononcé à l'œil droit (*fig. 4*). Il existe par ailleurs une kératite sous épithéliale et une opacité stromale du tiers inférieur de la cornée droite (*fig. 5*). L'examen ne permet pas de mettre en évidence la présence de microfilaries dans l'humeur aqueuse. La pression oculaire, mesurée par aplanation au tonomètre de Goldmann est de 64 mmHg à droite et 50 mmHg à gauche. L'examen du fond d'œil confirme la cécité par atrophie optique et la présence d'une rétinopathie onchocerquienne modérée (*fig. 6*). La prescription de maléate de timolol 0,50 % conduira à une baisse de la pression intraoculaire (34 mmHg à droite et 28 mmHg à gauche) et à une diminution de la sensation de pesanteur.

DISCUSSION

Les termes « ectasie » et « staphylome » sont utilisés de manière indifférente dans la littérature, mais il conviendrait selon Sir Duke Elder de faire la différence entre les deux lésions [1]. Le staphylome scléral s'accompagne théoriquement d'une altération de l'uvée sous-jacente [1]. Cependant, faire la preuve d'une atteinte uvéale par l'examen ophtalmologique clinique n'est pas toujours évident. L'échographie oculaire peut alors être une aide diagnostique en visualisant séparément les différentes structures pariétales [9]. Au cours de la buphtalmie, la distension et l'amincissement de la paroi oculaire sous laquelle pointe une choroïde violacée sont assimilables à une ectasie totale [1]. Une ectasie (staphylome) limbique ou ciliaire transsclérale (staphylome ciliaire) peut émailler

l'évolution d'un glaucome congénital [10]. Les processus inflammatoires et infectieux (épisclérite, abcès et ulcère de la sclère) sont une cause fréquente de SA [1, 9, 11, 13]. Actuellement, la survenue de SA est décrite après chirurgie compliquée du ptérygion associée à la radiothérapie ou à l'usage d'antimitotiques [13-17]. La trabeculectomie est aussi reconnue comme cause de SA essentiellement lors des glaucomes secondaires [18]. L'apparition du SA résulte de l'action combinée d'une fragilisation iatrogène de la sclère et d'une hypertension oculaire persistante. Des SA ont été également rapportés lors de traumatisme scléral au cours des maladies du tissu élastique et après traitement par les ultrasons des glaucomes [19-20]. Les SA survenant dans les conditions etiopathogéniques ci-dessus se caractérisent par une morphologie de type focale.

La revue de la littérature retrouve la description d'un syndrome associant un staphylome scléral antérieur équatorial et un décollement de rétine [21-23]. Dufour *et al.* ont décrit de plus une myopie et un astigmatisme oblique. Sur 630 cas de décollement rétinien opérés, 10 yeux étaient porteurs de ce syndrome [22]. La présence d'une ectasie sclérale importante peut influencer sur le choix thérapeutique du décollement de la rétine (chirurgie endoculaire).

Un staphylome annulaire a été également décrit lors d'une endophtalmie post opératoire à *pseudomonas aeruginosa* avec atteinte diffuse de la sclère [6]. La localisation pré équatoriale du staphylome correspondait à la zone d'épaisseur sclérale minimale démontrée par Olsen *et al.* [6]. Cette localisation est identique à celle observée chez notre patient. On constate donc que toutes les situations qui peuvent fragiliser la sclère peuvent conduire à une distension ectasiant de la paroi.

L'étude de Baltimore a démontré que la prévalence du glaucome primitif à angle ouvert (GPAO) était de 4 à 5 fois plus élevée dans la population d'origine africaine par rapport à celle d'origine caucasienne aux États-Unis [24]. Par ailleurs, l'évolution du GPAO y est plus sévère avec une survenue plus précoce et des chiffres tensionnels excessivement élevés [25-26]. Fauxpoint a constaté en République Centrafricaine une pression intraoculaire supérieure à 40 mmHg chez 50 % des patients, dont 20 % étaient âgés de moins de 40 ans. Quéré note la rareté des « œdèmes réactionnels cornéens » malgré des chiffres pressionnels très élevés [26]. L'augmentation graduelle de l'hypertonie, non traitée en milieu tropical, explique l'absence d'œdème cornéen que l'on observe au cours des glaucomes aigus. Notre patient illustre le cas d'un glaucome sévère du sujet jeune, non traité, ayant conservé une transparence de la cornée sur l'œil gauche.

La localisation pré équatoriale annulaire supérieure peut être due à une pression oculaire particulièrement élevée à cet endroit, à une zone physiologique de fragilité



972

1	2
3	4
5	6

Figure 1 : Ectasies semi-annulaires supérieures (largeur 1 cm) bilatérales localisées au niveau de la zone pré-équatoriale.

Figure 2 : Limites latérales des zones ectasiées.

Figure 3 : Amincissement scléral et ectasie uvéale sous-jacente (fort grossissement).

Figure 4 : Fort grossissement de l'amincissement scléral à l'œil gauche.

Figure 5 : Kératite dense d'origine onchocerquienne occupant la cornée inférieure.

Figure 6 : Atrophie optique gauche et chorioretinopathie onchocerquienne modérée : discret voile blanchâtre du pôle postérieur avec engainement peripapillaire des vaisseaux.

sclérale, ou à une zone fragilisée de façon pathologique (par exemple par l'onchocercose ou l'ischémie).

Nesterov a élaboré un modèle hydrodynamique divisant l'espace intraoculaire en deux types de cavités : des cavités fermées (vaisseaux sanguins, corps vitré) et des cavités semi-ouvertes (canal de Schlemm, chambres antérieure et postérieure) [27], entre lesquelles l'équilibre hydrostatique est assuré par des diaphragmes. Mais d'un point de vue clinique, la différence de pressions entre ces cavités est considérée comme négligeable. La pression exercée sur la paroi interne de la sclère est ainsi pratiquement la même en tous points.

Les fibres de collagène de la paroi sclérale externe ont un diamètre de 80 à 140 nm, empruntant un trajet parallèle à la surface [7]. Sur la paroi sclérale interne, le diamètre de ces fibres entrelacées varie entre 50 et 60 nm [7-8], conférant à la sclère non seulement son opacité mais aussi sa rigidité face aux variations pressionnelles [8]. L'architecture en losange des fibres de collagène de la face sclérale interne fait défaut en cas de staphylome. Toute pathologie venant altérer la structure des fibres de collagène est un facteur prédisposant à l'apparition d'une ectasie sclérale. L'étude de l'anatomie sclérale a montré récemment que la zone la moins épaisse de la sclère est pré équatoriale entre 12 et 17 mm en arrière du limbe [6]. On trouve aussi un espace particulièrement mince situé en arrière des tendons des muscles droits. Dans notre observation, la survenue du staphylome est localisé dans cette région particulièrement mince de la sclère. La localisation supérieure de l'ectasie pourrait provenir de l'action du tendon du droit supérieur ou d'une minceur particulière de la moitié supérieure en zone fragile. Cependant, le seuil pressionnel supportable biomécaniquement par une sclère en ses différents points n'est pas connu.

L'onchocercose due à un verre rond « *onchocerca volvulus* » sévit à l'état endémique en Afrique sub saharienne, en Amérique du sud, et au Yemen [28]. L'homme est l'hôte final du verre adulte qui produit des microfilaires se déplaçant dans l'organisme et plus particulièrement dans la peau et dans les yeux. Les manifestations de la maladie sont dues aux réactions inflammatoires induites par la désintégration des microfilaires dans les tissus. Celles ci peuvent pénétrer dans l'œil à travers les vaisseaux sanguins, les nerfs et la sclère [28], pouvant entraîner ainsi des altérations sclérales.

Par ailleurs, la sclère est très peu vascularisée et innervée. Sa nutrition est assurée par les tissus de voisinage, les couches internes étant nourries par la choroïde. Il est envisageable que l'ischémie pariétale induite par l'hypertonie sévère soit un facteur supplémentaire de fragilisation sclérale.

Ainsi, l'ectasie sclérale antérieure que nous avons observée peut résulter d'une action mécanique directe de l'hypertonie sur une zone de sclère particulièrement

mince, d'une action indirecte de l'hypertonie sur la nutrition de la sclère et enfin d'une fragilisation de la sclère par l'atteinte onchocercuquienne.

De même, trois facteurs d'importance inégale sont susceptibles d'être impliqués dans la genèse de l'atrophie optique : l'hypertonie majeure, l'atteinte neuro-rétinienne onchocercuquienne et l'action neurotoxique de l'ivermectine. Le caractère mineur de l'atteinte chorioretinienne onchocercuquienne et les chiffres tensionnels excessivement élevés plaident en faveur d'une atrophie optique d'origine glaucomateuse. Mais il a été montré que l'ivermectine favorisait la progression d'une atrophie optique préexistante chez les malades onchocercuquiens [29].

CONCLUSION

La sclère, sa résistance, et le rôle de variations pressionnelles sur son intégrité ont été très peu étudiés. Si les ectasies sclérales sont exceptionnellement observées au cours du glaucome, il n'est cependant pas impossible que des pressions intraoculaires chroniques très élevées (supérieures à 50 mmHg) puissent avoir un retentissement sur l'intégrité de la paroi oculaire et plus particulièrement au niveau des zones les plus minces de la sclère comme l'illustre la description de ce cas clinique.

RÉFÉRENCES

1. Duke Elder S. System of ophthalmology, VIII, Part II. London : Henry Kimpton ; 1975 ; p. 998-1003.
2. Grossniklaus HE, Grenn WR. Pathologic findings in pathologic myopia. *Retina* 1992;12:127-33.
3. Francois J, Goes F, Yobbagyi PE. Étude biométrique d'une ectasie sclérale péripapillaire congénitale (Staphylome postérieur vrai). *Ophthalmologica* 1967;154:446-60.
4. De Laey JJ, Ryckaert S, Leys A. The morning glory syndrome. *J Ped Ophthalmol* 1985;5:147-54.
5. Manschot WA. Morning glory syndrome : A histopathological study. *Br J Ophthalmol* 1990;74:56-8.
6. Olsen TW, Aaberg SY, Gerosky DH, Edelhauser HF. Human sclera : thickness and surface area. *Am J Ophthalmol* 1998;125:237-41.
7. Thale A, Thilmann B, Rochels R. Scanning electron-microscopic studies of the human sclera. Normal and pathological findings. *Ophthalmologica* 1996;210:137-41.
8. Komai Y, Ushiki T. The three dimensional organization of collagen fibrils in the human sclera. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1991;32:2244-58.
9. Pavlin CJ, Easterbrook M, Hurwitz JJ, Harasiewicz K, et al. Ultrasound biomicroscopy in the assesment of anterior scleral disease. *Am J Ophthalmol* 1993;113:628-35.
10. Yanoff M, Fine BS. Ocular pathology, A text and atlas. 2nd ed, Philadelphia : Harper & Row ; 1982, p. 745.
11. Lamba PA, Shukla KN, Ganapathy M. Rhinosporidium granuloma of the conjunctiva with scleral ectasia. *Br J Ophthalmol* 1970;54:565-8.
12. Berler D, Alper MG. Scleral abscesses caused by pseudomonas aeruginosa. *Ann Ophthalmol* 1982;14:665-7.
13. Chang PL, Ming CT, Yuh HW, Min HS. Repair of giant scleral ulcer with preserved sclera and tissue adhesive. *Ophthalmic Surg Lasers* 1996;27:995-9.

14. Rubinfeld RS, Pfister RR, Stein RM, *et al.* Serious complications of topical mitomycin-c surgery. *Ophthalmology* 1992;99:1647-54.
15. Farrell PLR, Smith RE. Bacterial corneoscleritis complicating pterygium excision. *Am J Ophthalmol* 1989;107:515-7.
16. Cappin JM. Radiation scleral necrosis stimulating early scleromalacia perforans. *Br J Ophthalmol* 1973;57:425-8.
17. Moriaty AP, Crawford GJ, Mc Allister IL, Constable IJ. Severe corneoscleral infection. *Arch Ophthalmol* 1993;111:947-51.
18. Spaeth GL, Rodrigues MM. Staphyloma as a late complication of trabeculectomy. *Ophthalmol Surg* 1977;8:81-5.
19. Nakazawa M, Tamai M, Kiyosawa M, Watanabe Y. Homograft of preserved sclera for post-traumatic scleral staphyloma in Ehlers-Danlos syndrome. *Graefe's Arch Clin Exp Ophthalmol* 1986;224:247-50.
20. Wilensky JT. Staphyloma formation as a complication of ultrasound treatment in glaucoma. *Ophthalmol Surg* 1985;103:1113.
21. Vail D. The scleral resection (Eyeball shortening) operation. *Am J Ophthalmol* 1946;29:785-99.
22. Dufour R, Seddik N, Gailloud C. Décollement rétinien et amincissement scléral. *Bull Soc Fr Ophtalmol* 1969;82:208-22.
23. Mehra KS, Roy PN. Bilateral ectasia of the sclera. *Ind J Ophthalmol* 1973;21:126-8.
24. Tielsch JM, Sommer A, Katz J, Royall RM, *et al.* Racial variations in the prevalence of primary open angle glaucoma. The Baltimore eye survey. *JAMA* 1991;266:369-74.
25. Fauxpoint B. Autour du glaucome primitif à angle ouvert en République Centrafricaine. *Med Trop* 1981;41:563-5.
26. Quéré AM, Razafinjato R, Diallo J. Aspects cliniques et évolutifs du glaucome primitif à angle ouvert en Afrique noire. *Doc Ophthalmol* 1966;20:242-56.
27. Nesterov AP, Bunin AY, Katsnelson LA. Pression intra-oculaire. *Physiologie et Pathologie*. Moscou : Nauka ; 1974, p 108-9. (Traduction en russe).
28. Taylor HR, Nutman TB. In : Pepose JS, Holland JN, editors. *Ocular infections and immunity*. Mosby ; 1996. p. 1481-504.
29. Cousens SN, Cassels-Brown A, Murdoch I, Bababola OE, *et al.* Impact of annual dosing of ivermectine on progression of onchocercal visual field loss. *Bull WHO* 1997;75(3) : 229-36.