

BIBLIOGRAPHIE

1. Bardet, G. : contribution à l'étude des formes cliniques de l'obésité hypophysaire, thèse, 107 pages, Paris, 1920.
2. Biedl, A. Cited by O. Wiend : Deutche med. wchnschr 1922., 48, 1630.
3. Solis-cohen, S. and E. weiss : Am. M.Sc. 1925, 169, 489-505.
4. Reilly, W.A. and H. Lisser : Endocrinology, 1932, 16, 337-357.
5. Mc Gullagh, E.P. and E.J. Ryan Clevel and Clin, Quart, 1941, 8, 236-244.
6. Schwartz, R.C. and E.N. Bourdeau : Arch. Pediat, 1940, 57, 520-524.
7. Anderson, G.H. : Brit. M.J. 1948, 2, 517.
8. Menninger, W.C. : Endocrinology, 1934, 18, 583-590.
9. Cameron, A.T. : Recent Advances in Endocrinology, Second Edition, p. 325, Blakiston, Philadelphia, 1935.
10. Bezançon, F., etc. : Pathologie médicale, T. VIII, P. 394 Masson et Cie Editeurs, Paris, 1946.
11. Cameron, A.T. : Recent Advances in Endocrinology Sixth Edition. p. 443, Blakiston, Philadelphia, 1947.
12. Sainton, Simmonet et L. Brouha : Endocrinologie clinique, thérapeutique et expérimentale, T. I, PP. 793-794, Masson, Paris, 1952.
13. Patrick, F. and O. Mahony : New. Eng. J. med. 1954, 251, 439-440.

Atrophie Essentielle et Progressive de l'Iris*

par

Prof. G. CHAMS¹et Prof. G. SADOUGHI²

D'après trois malades présentés à notre Clinique Ophtalmologique de l'Université, nous avons pu faire des observations qui nous ont parues intéressantes et utiles à être rapportées.

Maladie rare, n'ayant donné lieu qu'à une soixantaine de publications mondiales, curieuse par son évolution, et mystérieuse d'origine, cette étrange affection débute en plein âge adulte; elle est toujours unilatérale.

Les symptômes subjectifs sont insignifiants, mais les signes objectifs commencent par une déformation de la pupille, une atrophie progressive de l'iris, puis, des trous se forment par une disparition du tissu irien et l'hypertension du globe oculaire. Les traitements médicaux et fistulisants ne peuvent empêcher l'évolution de cette maladie.

OBSERVATION I

M^{me} Esmath Tahéri, 38 ans, de Bouroudjird, troisième enfant d'une fraternité de six. Les frères et les sœurs sont absolument dépourvus de toutes les affections oculaires; et les parents, non consanguins, sont normaux. Notre malade a une santé robuste et ne présente

(*) Travail de la Clinique Ophtalmologique de la Faculté de Médecine de Téhéran.

(1) Professeur d'Ophtalmologie à la Faculté de Médecine de Téhéran.

(2) Professeur agrégé d'Ophtalmologie à la Faculté de Médecine de Téhéran.

aucune tare ou malformation apparente ; le gène oculaire a débuté, il y a déjà 15 mois. Aucun traumatisme dans ses antécédents. Elle est entrée dans notre service le 4 Mars 1956 pour une baisse de l'acuité visuelle de l'œil droit, une légère photophobie et rougeur ; cette diminution de la vision était progressive. Dans son village, elle avait consulté un médecin qui, ayant remarqué qu'il s'agissait d'une maladie curieuse, l'a envoyée à notre service.

Pour n'y plus revenir, disons tout de suite que l'œil gauche est absolument normal, et que l'iris, attentivement examiné avec une lampe à fente ne présente aucun trouble. L'affection est déjà strictement unilatérale :

V = 1

L'œil droit :

V = 1/20

T.O. = 28 Sch.

Champ visuel légèrement rétréci du côté nasal. Les paupières sont normales, pas de trachome. Il existe un léger cercle péricornéen ; à 3h, une légère desquamation sur la cornée qui prend facilement la couleur ; la sensibilité de la cornée est normale et le reste de la cornée, transparent ; descemet, intact, sans précipité, et absence de cellules visibles ; aucune vascularisation de la cornée, mais au niveau de l'iris, existe une singulière anomalie : la pupille ovalaire avec déportation vers le côté nasal, pas de réflexe pupillaire ; l'iris est apparemment dépigmenté et atrophique, et on remarque six trous réguliers triangulaires, à base périphérique et au sommet radié. Vers le centre de l'iris, entre la vraie pupille et l'orifice anormal, il y a une mince portion correspondante à la partie sphinctérienne (Planche I, Fig. 1). Aucune vascularisation anormale de l'iris. On voit très bien le fond de l'œil à travers les trous. Le cristallin et le milieu sont tout à fait transparents. La papille est légèrement atrophique et excavée. Les veines sont dilatées, et les artères, rétrécies. Tous les examens biologiques se sont révélés normaux ; les réactions sérologiques de la syphilis sont négatives, et, enfin, la radiographie des poumons et de la colonne vertébrale est normale. 8 jours plus tard, c'est-à-dire le 12 Mars, à la suite de tous ces examens biologiques et chimiques, notre malade a eu une crise du glaucome

aigu du même œil, malgré les traitements qu'elle subissait (Pilocarpine 1/30, toutes les 2h ; Diamox, 4 comprimés par jour, et des gouttes de Cortone, 4 fois par jour).

T.O. = 50 Sch.

La vision est tombée à la perception lumineuse, Nous avons été forcés de faire une opération d'Elliot urgente. Mais, les douleurs, photophobie, baisse de la vision, s'augmentent de jour en jour, malgré l'opération et les traitements médicaux par Diamox, Pilocarpine, Cortone et galactothérapie.

Le 18 Mai, nous avons été forcés de faire une seconde opération fistulisante. La photophobie et la douleur diminuèrent, et le 22 Juillet, la malade quitte notre service. L'œil était calme mais sans aucune vision. L'œil gauche était encore tout à fait normal.

Nous pensons qu'il s'agit d'un cas typique d'atrophie essentielle et progressive de l'iris.

OBSERVATION II

Mr. H. M., âgé de 50 ans, né à Kerman dans une famille de trois enfants ; les deux autres ne présentent aucune affection oculaire. Les parents consanguins (cousins germains) sont morts, il y a 10 ans. La mère était aveugle d'un œil, et, d'après sa famille, souffrait souvent de la céphalée. Notre malade a une santé robuste, il est à la tête d'une famille de 10 enfants : 7 filles et 3 garçons, tous bien portants. Il n'y a rien dans ses antécédents héréditaires, familiaux et personnels, sauf le paludisme à l'âge de 35 ans.

A 25 ans, notre malade a remarqué qu'il avait une anomalie à l'œil gauche évoluant progressivement, mais, la vision étant normale, il ne prêta aucune attention jusqu'à l'âge de 36 ans, où il commença à souffrir souvent de la céphalée et d'une diminution de l'acuité visuelle. Il consulta alors un médecin ; celui-ci fit le diagnostic du glaucome ; mais, les traitements médicaux et chirurgicaux n'ont donné aucun résultat.

Le 5 Juin 1956, il est entré dans notre service afin de se livrer à un examen complet de l'œil. Pour ne pas y revenir, disons tout de suite

que l'œil droit est tout à fait normal :

$$V = 1$$

$$T.O. = 18 \text{ Sch. ;}$$

l'œil gauche :

$$V = 0 \text{ (zéro)}$$

$$T.O. = 45 \text{ Sch.}$$

Le fond d'œil est inéclairable ; la paupière, normale, pas de trachome ; la sensibilité de la cornée est légèrement diminuée. A 6^h de la cornée, il y a un leucome superficiel et le reste est transparent ; descemet, intact.

De 9^h à 11^h de l'iris, on aperçoit un trou, disparition complète de l'iris, et, sur le restant, une atrophie irrégulière, et plusieurs petits trous (Planche I, Fig. 2). Tous les examens biologiques se sont révélés normaux. Les réactions sérologiques de la syphilis sont négatives ainsi que la radiographie des poumons. Nous pensons donc qu'il s'agit d'un cas typique d'atrophie essentielle et progressive de l'iris, mais le malade nous a consulté trop tard, c'est-à-dire 25 ans après le début de sa maladie.

OBSERVATION III

Mlle R. H., 22 ans, née à Hamadan, fille unique. Les parents non consanguins sont bien portants. Elle ne présente aucune malformation apparente. A l'âge de 15 ans, les parents ont remarqué qu'elle avait une anomalie à l'œil droit : l'iris présentait une hétérochromie ; mais, puisque la vision de l'œil était normale, ils n'ont pas consulté un médecin. La malade nous a consulté le 28 Mai 1956. A l'examen :

l'œil gauche est tout à fait normal :

$$V = 1$$

$$T.O. = 18 \text{ Sch. ;}$$

l'œil droit :

$$V = 2/3$$

$$T.O. = 18 \text{ Sch.}$$

Champ visuel normal. Pas de signes subjectifs, sauf une légère photophobie à l'œil droit. La paupière est normale, pas de trachome, léger

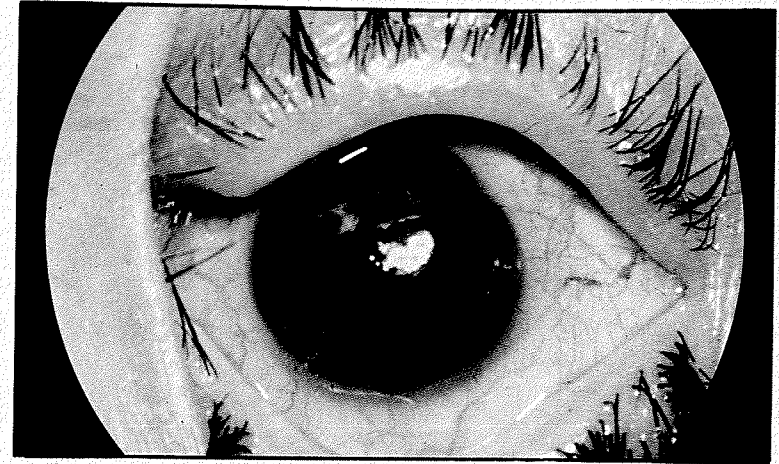


Fig. 1

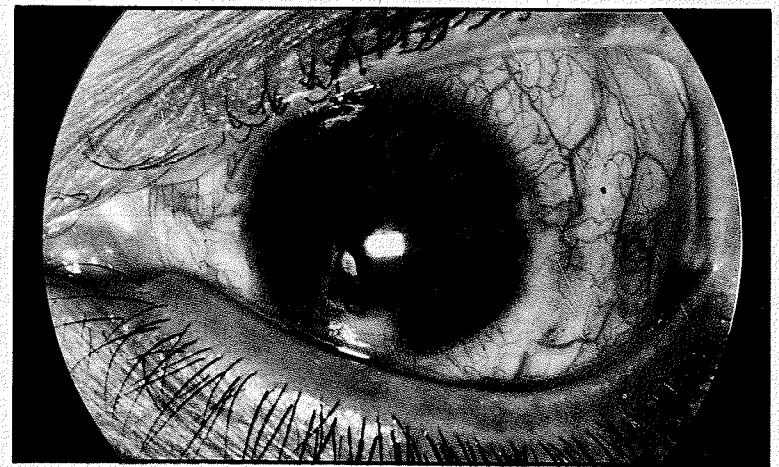


Fig. 2

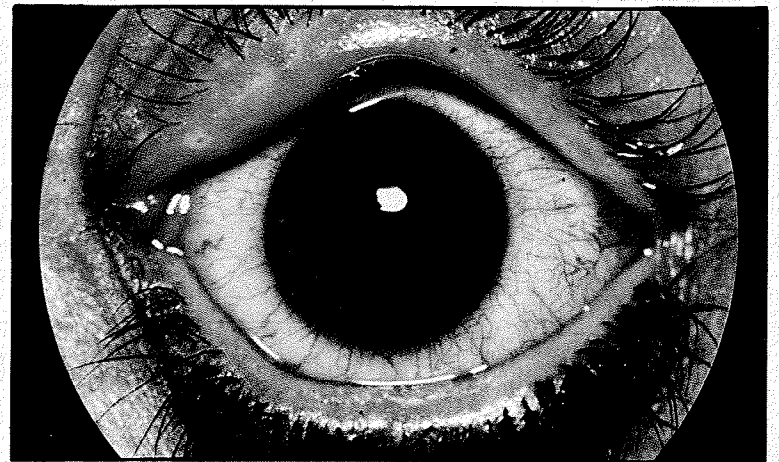


Fig. 3

cercle péricornéen. La cornée est transparente ; avec la biomicroscopie, on ne voit aucune vascularisation ni infiltration ; descemet, intact. La pupille est en légère mydriase, sensiblement ovalaire avec une déportation vers le côté nasal. Réflexe pupillaire normal. De 12^h à 9^h de l'iris, il y a une hétérochromie très marquée (d'une couleur bleuâtre), effacement du dessin et du trabécule irien, avec une atrophie plus ou moins marquée du stroma (Planche I, Fig. 3). A 2 endroits (à 2^h, 1/2 et 3^h), l'iris est complètement atrophique ; on aperçoit 2 trous d'un diamètre de 2mm, à travers lesquels nous pouvons très bien voir le fond de l'œil, qui est tout à fait normal. Le cristallin et le milieu sont transparents.

Tous les examens biologiques se sont révélés normaux. Les réactions sérologiques de la syphilis sont négatives. Notre malade étant obligée de retourner à Hamadan, nous n'avons pu faire la radiographie des poumons et de la colonne vertébrale.

Cette observation était très instructive pour l'étiologie de la maladie, en observant que l'atrophie progressive de l'iris est accompagnée de l'hétérochromie. En effet, d'après les conclusions de Begué² et de J. Bonnefous², de nombreux auteurs ont cherché à élucider l'étiologie et la pathogénie de cette atrophie dite *essentielle*. Kreiker pense à une reprise du facteur de résorption de la membrane pupillaire ; mais, on comprend mal, pourquoi ce processus reprend chez l'adulte, et aussi pourquoi reste-t-il limité à un seul côté. Loewenstein, Foster et Sledge soutiennent l'hypothèse d'un lysozyme de l'humeur aqueuse agissant sur l'iris à travers les défauts de sa barrière épithéliale, et qui aurait une action élective sur les fibres de la zone du dilatateur. De Schweinitz¹⁶ attribue l'atrophie à une dégénérescence cellulaire prématurée, à laquelle il donne le nom d'*abiotrophique* ; Il croit qu'il pourrait s'agir aussi de troubles neurotrophiques.

Pour Von Grosz⁶, il s'agirait d'un processus hérédodégénératif d'une faiblesse irienne à caractère neurogénique. Les synéchies antérieures seraient non inflammatoires, mais congénitales. Celles-ci amèneraient l'iris à une atrophie lente et à un glaucome secondaire par le trouble de l'écoulement de l'humeur aqueuse qui augmenterait, pour sa part l'atrophie créant ainsi un cercle vicieux.

Comme le fait remarquer Ruby, l'unilatéralité stricte élimine une étiologie infectieuse endogène.

Wohagen considère cette maladie comme une affection hérédodégénérative vasculaire, Rochat et Mulder¹⁵ en 1924, Von Grosz⁶ en 1936, Parker-Health¹⁴ en 1954, ont particulièrement mis l'accent sur l'atteinte des vaisseaux iriens; mais, comme Bégué et Bonnefous² l'ont déjà signalé, reste à savoir quelle est la cause initiale de ces altérations vasculaires. Éliminant une cause générale qui semble devoir atteindre, du moins souvent, les deux yeux, ils pensent à un trouble sympathique. Ainsi, existerait-il une parenté entre cette atrophie essentielle et le syndrome de Fuchs.

En effet, d'après la 3^{ème} observation, nous pouvons justifier les dires de Bégué et de Bonnefous².

RÉSUMÉ

Les auteurs rapportent les observations de trois malades atteints d'atrophie essentielle et unilatérale de l'iris.

Deux de ces malades sont atteints du glaucome qui n'a pas cédé à la fistulisation. Le troisième présente une hétérochromie de l'iris du même côté que l'affection.

Ils rappellent différentes pathogénies de cette manifestation progressive et atrophique de l'iris et admettent plutôt la pathogénie sympathique en la rapprochant du syndrome de Fuchs.

SUMMARY

The authors describe case history of three patients who had a one-side progressive atrophy of the iris. Two of these cases became later a glaucoma which could not be treated even surgically. The third patient had a heterochromia of the same side.

The authors discuss the different theories for the pathogenesis of the primary progressive atrophy of the iris but believe that sympathetic theory which is nearer to Fuchs' syndrome is more acceptable.

BIBLIOGRAPHIE

1. Barr, A.S. and W.L. Benedict: Arch. Ophth., 1934, 12, 567.
2. Bégué, H. et J. Bonnefous: Société d'Opht. de Paris, 18 Juin, 1955.
3. Bentzen, C.F. and T. Leber: Arch. J. Ophth., 1895, 41, 208.
4. Feingold, M.: Am. J. Ophth., 1918, 1, 2.
5. Fine, M. and Baakan: Am. J. Opht., 1937, 20, 277.
6. Von Grosz, S.: Arch. f. Augenh., 1936, 110, 111.
7. Hambresin: Bull. So. Fr. opht., 1929, 310.
8. Heath, P. and C.W. Geiter: Arch. Ophth., 1939, 21, 55.
9. Henderson, J.W. and W.T. Benedict: Am. J. Ophth., 1940, 23, 644.
10. Lanson, S.W.: Klin. Monatsbl. f. Augenh. 1920, 64, 510.
11. Larmand: Bull. Soc. Opht. Paris, 1953, 319.
12. Lisko, A.: Monatsbl. f. Augenh., 1923, 71, 456.
13. Morax, P.V., Goddé D. et Joly.: Société d'Opht. de Paris, 18 Juin, 1955.
14. Parker and Heath: Am. J. Opht., 1954, 219.
15. Rochat, G.F. and W. Mulder: Brit. J. Ophth., 1924, 8, 362.
16. De Schweinitz, G.E.: Tr. Am. Ophth. Soc., 1926, 24, 212.
17. Waite, J.H.: Am. J. Opht., 1928, 11, 187.