

## Choroidémie et Atrophia Gyrate\*

par

*Prof. G. CHAMS*<sup>1</sup>

et *Prof. G. SADOUGHI*<sup>2</sup>

**L'**atrophia gyrate est une affection très rare dont nous n'avons trouvé que deux cas pendant ces 25 dernières années.

### Voici nos observations :

a) N..., âgé de 7 ans, est né à Téhéran dans une famille où il y a une consanguinité très marquée. Les parents consanguins (cousins germains) sont normaux. La mère a eu un avortement de six mois et a déjà deux enfants : une petite fille bien portante et dépourvue de toutes les affections oculaires ; un petit garçon un peu chétif, mais sans aucune maladie ; rien à signaler dans ses antécédents. Elle avait remarqué qu' à l'âge de 3 ans, son fils ne pouvait bien voir les objets pendant la nuit, il avait donc une héméralopie. Les parents ont consulté plusieurs médecins sans aucun résultat. Le 15 Juin 1956, le malade est entré dans notre service.

(\*) 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.

*A l'examen :*

l'œil droit et gauche :

V = 8/10

T.O. = 18 Schiotz

Rétrécissement concentrique du champ visuel plus marqué à gauche. Les paupières sont tout à fait normales; pas de trachome. La cornée, pupille, iris, cristallin et le milieu sont normaux. La papille a une atrophie légère.

Les artères sont légèrement rétrécies; par endroit, on voit des oblitérations; les veines sont légèrement dilatées. La rétine est grisâtre. A la périphérie de la rétine et de la choroïde, il y a des îlots circonscrits de différentes grandeurs; en certains endroits, on voit des vaisseaux choroïdiens (Planche II, Fig. 1 et 2).

Les examens biologiques, cytologiques et chimiques sont normaux et la radiographie des poumons reste négative. Nous avons aussi examiné les fonds des yeux des parents ainsi que de sa petite sœur âgée de trois ans; nous n'avons rien trouvé d'anormal.

Nous avons commencé le traitement par: vitamine A, injections de Priscol, d'acétylcholine et d'extrait placentaire. Pas d'amélioration ni de changement jusqu'aujourd'hui.

b) Mr. H.G., âgé de 17 ans, né à Ghazvine dans une famille non consanguine. Il se plaint, depuis quelques années, d'une héméralopie.

V.O.D. = 5/10

V.O.G. = 6/10

O.D.G.T. = 18 Schiotz

Le champ visuel montre un rétrécissement concentrique assez marqué. Le segment antérieur est normal. La papille est atrophiée; la rétine a un aspect terne, d'une couleur ardoisée. A la périphérie de la rétine, on voit des taches pigmentées couvrant les vaisseaux; les artères sont rétrécies et les veines, légèrement dilatées. On aperçoit nettement les vaisseaux choroïdiens, qui sont sclérosés par endroits. On peut très bien distinguer, à la périphérie de la rétine, des îlots circonscrits, plus

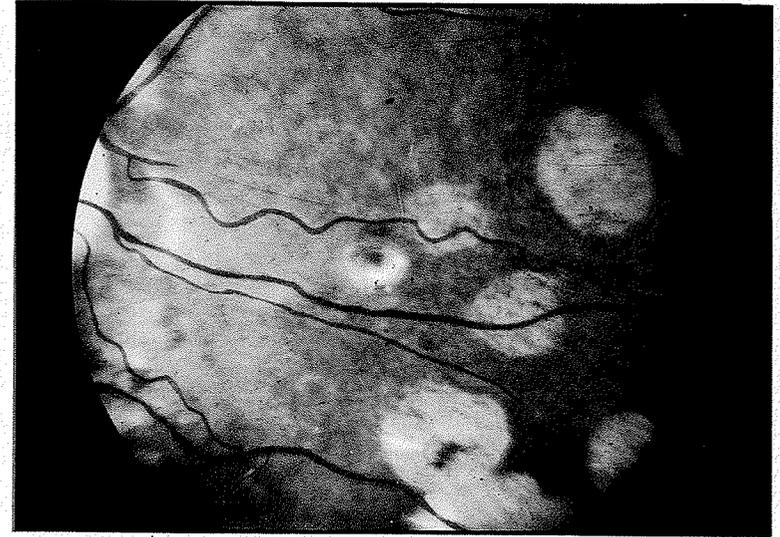


Fig. 1

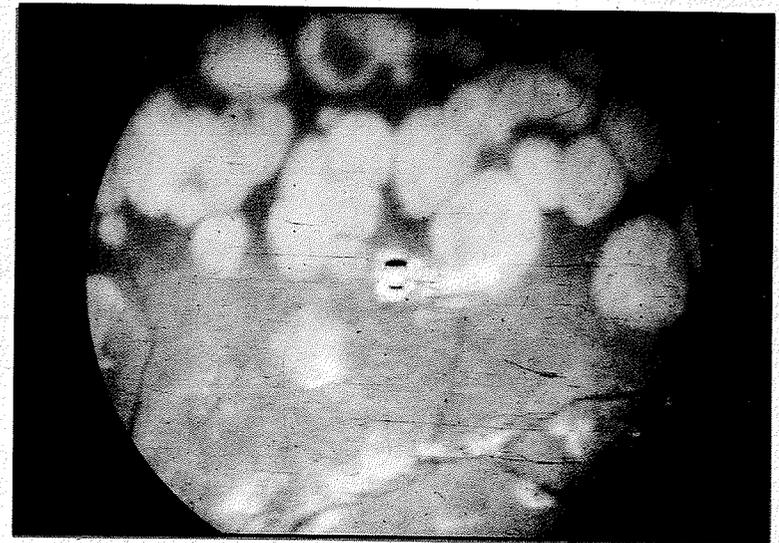


Fig. 2

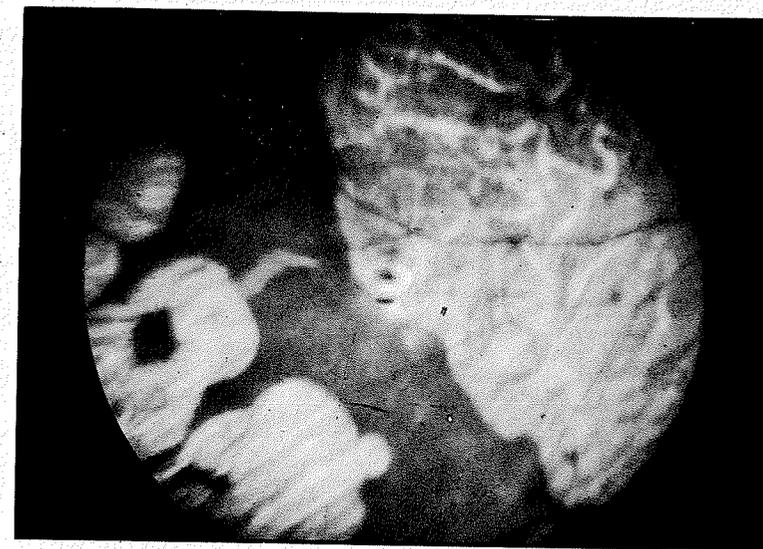


Fig. 1



Fig. 2

ou moins grands, séparés les uns des autres par l'accumulation des pigments (Planche III, Fig. 1 et 2). On aperçoit, par endroits, des zones intactes de la choroïde et de la rétine. Ces altérations sont beaucoup plus marquées à l'œil gauche.

\*\*\*

Voilà donc deux cas très typiques d'atrophie gyrata, rapportés par Jayle et Ourgand en 1925 à la Société Française d'ophtalmologie.

La choroïdérémie, décrite pour la première fois par Mauthner<sup>7</sup> (1872) se caractérise, au point de vue ophtalmologique, par l'absence de choroïde, sauf dans la région maculaire. Esterman (1947) en relève 31 cas publiés. Bedell (1937) donne une bonne revue générale et en discute le cadre nosologique. Cette maladie est bilatérale, mais souvent congénitale et même héréditaire. En dehors des lésions caractéristiques du fond d'œil, les sujets ont une vision centrale peu touchée, mais le champ visuel devient très rétréci. Ils accusent également une héméralopie.

L'atrophie gyrata, décrite par Fuchs<sup>2</sup> (1896), est une affection qui se rapproche de la choroïdérémie : l'absence de choroïde n'est plus ici généralisée, mais en îlots circonscrits, séparés par des restes de choroïdes et unis entre eux par des prolongements. Pour Lyle<sup>5</sup> (1945), cette affection est *héréditaire* et s'accompagne d'héméralopie. Mc Culoch (1948) propose deux variétés de choroïdérémie : la bénigne, qui frappe les femmes, et la maligne, qui frappe les hommes.

La première (femmes) n'aboutit pas à l'atrophie de la choroïde, et les malades ne présentent pas de phénomènes *subjectifs* ; elle se caractérise par une distribution anormale du *pigment*, sans altération de la *vision centrale* ou *périphérique*.

La forme maligne (hommes) est du cadre classique de choroïdérémie. La transmission de cette forme serait du type récessif ; mais les hommes transmettent directement à leurs descendants féminins la forme bénigne, et les femmes font passer à leur fils la forme maligne.

ou moins grands, séparés les uns des autres par l'accumulation des pigments (Planche III, Fig. 1 et 2). On aperçoit, par endroits, des zones intactes de la choroïde et de la rétine. Ces altérations sont beaucoup plus marquées à l'œil gauche.

☆☆☆

Voilà donc deux cas très typiques d'atrophie gyrata, rapportés par Jayle et Ourgand en 1925 à la Société Française d'ophtalmologie.

La choroïdérémie, décrite pour la première fois par Mauthner<sup>7</sup> (1872) se caractérise, au point de vue ophtalmologique, par l'absence de choroïde, sauf dans la région maculaire. Esterman (1947) en relève 31 cas publiés. Bedell (1937) donne une bonne revue générale et en discute le cadre nosologique. Cette maladie est bilatérale, mais souvent congénitale et même héréditaire. En dehors des lésions caractéristiques du fond d'œil, les sujets ont une vision centrale peu touchée, mais le champ visuel devient très rétréci. Ils accusent également une héméralopie.

L'atrophie gyrata, décrite par Fuchs<sup>2</sup> (1896), est une affection qui se rapproche de la choroïdérémie : l'absence de choroïde n'est plus ici généralisée, mais en îlots circonscrits, séparés par des restes de choroïdes et unis entre eux par des prolongements. Pour Lyle<sup>5</sup> (1945), cette affection est *héréditaire* et s'accompagne d'héméralopie. Mc Culoch (1948) propose deux variétés de choroïdérémie : la bénigne, qui frappe les femmes, et la maligne, qui frappe les hommes.

La première (femmes) n'aboutit pas à l'atrophie de la choroïde, et les malades ne présentent pas de phénomènes *subjectifs* ; elle se caractérise par une distribution anormale du *pigment*, sans altération de la *vision centrale* ou *périphérique*.

La forme maligne (hommes) est du cadre classique de choroïdérémie. La transmission de cette forme serait du type récessif ; mais les hommes transmettent directement à leurs descendants féminins la forme bénigne, et les femmes font passer à leur fils la forme maligne.

## RÉSUMÉ

Les auteurs rapportent les observations rares et intéressantes de deux malades atteints d'atrophie gyrata; ils pensent à une affection bilatérale, congénitale et même héréditaire au caractère récessif, qui respecte souvent, comme la rétinite pigmentaire, le pôle postérieur et touche plutôt la périphérie de la rétine. En dehors des lésions caractéristiques du fond d'œil, elle se manifeste par héméralopie et rétrécissement du champ visuel.

Ils rapprochent cette affection de l'atrophie gyrata, décrite par Fuchs, et lui attribuent deux formes, l'une bénigne et l'autre maligne.

## SUMMARY

The authors describe two interesting and seldom cases of atrophie gyrata, and believe it to be a congenital hereditary disease with a recessive character. Like retinitis pigmentosa, it does not affect the central posterior parts of the retina but the lesions are around the periphery. The visual fields are narrowed. They discuss the similarity of this disease with atrophie gyrata described by Fuchs and divide the disease in a malignant form and a benign form.

## BIBLIOGRAPHIE

1. Friedman: Choroideremia, Arch. Opht., 1940, 23, 1285.
2. Fuchs: Atrophie gyrata, Arch. f. Augenk., 1896, 32, 113.
3. Hilton Rocha: Choroideremie, S.F.O., 1950, 218.
4. Jayle-Ourgand: La vision nocturne et ses troubles, 1950.
5. Lyle: Choroideremie et atrophie gyrata, Neuro-ophtalmologie, Paris, C. Thomas Editeur, 1945.
6. Magder: Choroideremia, Arch. Opht., 1945, 33, 468.
7. Mauthner: Ein Fall von Choroideremia, Bericht d. Naturw. Med. Vereins in Innsbruck, 1872, 2, 189.
8. Schapira et Sitney: Choroideremia, Am. J. Opht., 1943, 26, 182.

## Manifestations Oculaires de la Lèpre\*

par

Prof. G. CHAMS<sup>1</sup>et Prof. G. SADOUGHI<sup>2</sup>

La lèpre est une maladie générale et infectieuse, qui existe dans le monde entier, plus répandue en Asie qu'en Europe. Elle a une évolution très lente et présente des signes caractéristiques qui permettent un diagnostic très rapide. Cette affection se localise souvent dans l'appareil visuel et le globe oculaire, et y provoque les lésions que nous allons décrire.

Pendant ces 25 dernières années, nous avons trouvé plus de 50 cas de lèpre oculaire dans ses différents stades, qui avaient des manifestations plus ou moins semblables, et dont nous citons, ici, quelques cas parmi les plus intéressants:

## OBSERVATIONS I

Mr. A. A., 40 ans, d'un facies lépreux typique, se présente pour un larmoiement et une légère baisse de la vision du côté droit. Il est atteint d'une alopecie sourcilière, et a perdu une partie irrégulière de ses cils, accompagnée d'une blépharite bilatérale. Ses conjonctives bulbaires sont très congestionnées. La cornée de l'œil gauche est moins transparente que celle du côté droit et présente une opacité intersti-

(\*) 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.