

## Sauvetage d'une microsphérophakie de l'échec scolaire lors d'une caravane médicale à Ait Boughamaz Intérêt d'un bon examen clinique

Z.LAFTIMI , M.SAMIE, G.DAGHOUI, L. EL MAALOU, B.ALLALI, A.  
EL KETTANI

Service d'ophtalmologie pédiatrique CHU Ibn Rochd Casablanca

### RÉSUMÉ

Dans le but de Rapporter l'enquête clinique d'une microsphérophakie isolée ayant intéressé une famille sénégalaise, dans le but d'en apprécier le retentissement fonctionnel. Nous avons conduit l'observation médicale de cet enfant atteint d'une affection rare et isolée. Il s'agissait d'un enfant de sexe féminin âgé de 12 ans scolarisée en menace d'échec scolaire par mal voyance. L'examen ophtalmologique a été suspicieux devant la baisse de l'acuité visuelle ainsi que le non passage à la réfraction malgré la transparence du cristallin en myosis. Ceci impose l'importance capitale même lors d'une caravane médicale de réaliser un bon examen clinique détaillé et complet.

Date of Submission: 02-04-2023

Date of Acceptance: 13-04-2023

### I. INTRODUCTION

La microsphérophakie est une affection congénitale rare où sont retrouvés un diamètre équatorial réduit du cristallin, une élongation des fibres zonulaires avec une myopisation.

Ceci peut engendrer la subluxation cristallinienne, une réduction de la chambre antérieure ainsi que la fermeture de l'angle irido-cristallinien par blocage pupillaire[2,3].

Cette condition peut être isolée mais aussi associée à des syndromes familiaux [1] tels que le syndrome de Marfan, Weil-Marchesani, et la rubéole congénitale [4].

### II. OBSERVATION

Il s'agit de l'observation médicale brute d'une jeune fille âgée de 12 ans, scolarisée au primaire en menace d'abandon de scolarisation, dépistée lors d'une caravane médicale au village d'Ait Boughamaz à la région de l'atlas du Maroc au mois de Mars 2021.

L'enfant issu d'une famille démunie, d'un père ayant un retard mental sans engagement et d'une mère femme au foyer sans niveau scolaire.

La patiente a été prise en charge dans le plan pluridisciplinaire entre ophtalmologiste, pédiatre, dermatologue et cardiologue. Le motif de la consultation était une baisse de

l'acuité visuelle et changement de correction optique dépassant les 2 ans. A l'examen général, enfant longiligne, avec des taches café-au-lait au niveau du tronc et les parties proximales des membres supérieurs.

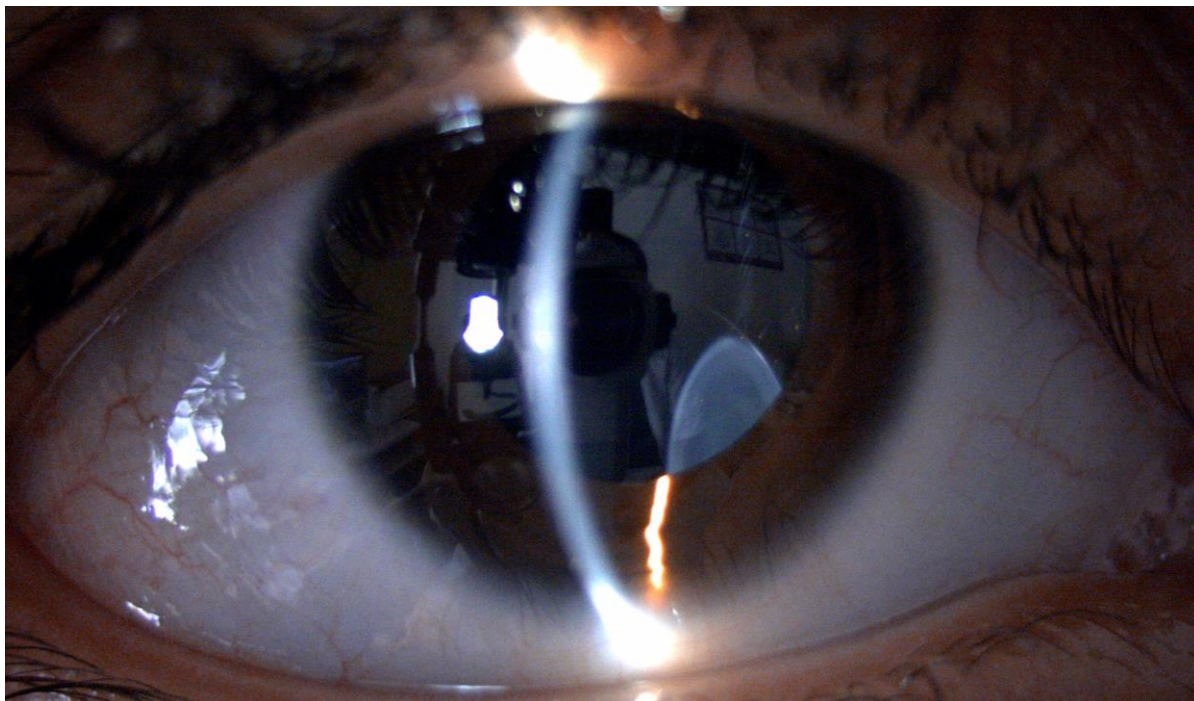
L'examen ophtalmologique est comme suit dans le tableau ci-dessous :

	Œil Droit	Œil Gauche
Acuité visuelle corrigée	1/10 ème	1/10 ème
Réfraction	Pas de passage	Pas de passage
Réfraction de la correction	-12(-2 à 180)	-11(-1,75 à 15)
Tonus oculaire Gonoscopie	10 mmHg Angle ouvert sur 360	09 mmHg Angle ouvert sur 360

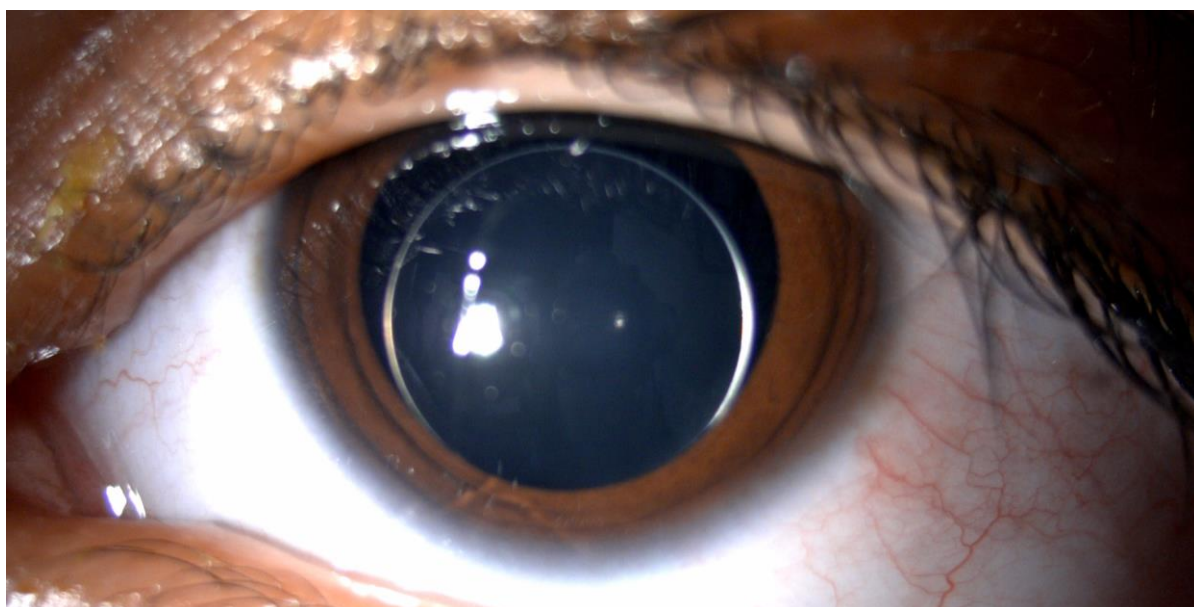
Annexes	Sans anomalies	Sans anomalies
Segment antérieur	Cornée claire Bonne chambre antérieure calme et de profondeur normale régulière Pupille ronde régulière Sphérophaque claire subluxée en nasal inférieur après dilatation	Cornée claire Chambre antérieure diminuée de profondeur Pupille ronde régulière Sphérophaque claire, cristallin baladeur après dilatation avec corneal touch
Fond d'œil et V3m	Rétine à plat Macula paraît normale C/D 3/10 ème Pas de lésions dégénératives	Passage difficile Rétine à plat Macula paraît normale C/D 3/10 ème Pas de lésions dégénératives



**Figure 1** : Photographie du segment antérieur de l'OD après dilatation au tropicamide montrant la subluxation avec raréfaction zonulaire supérieure

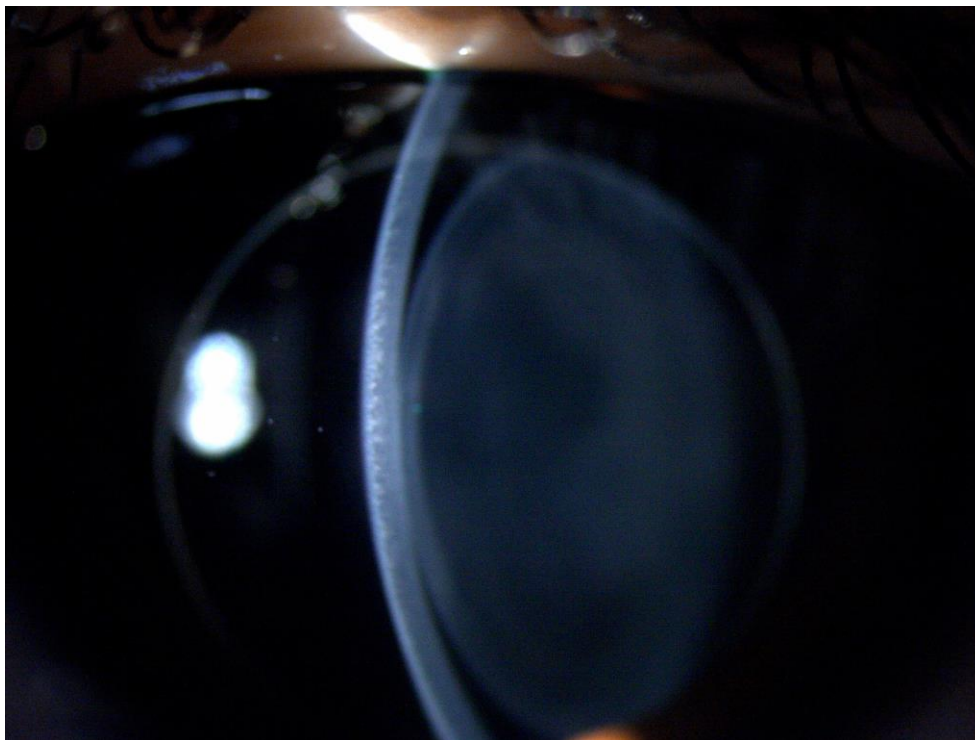


**Figure 2** : Photographie du segment antérieur de l'OD à la coupe de 45°



**Figure 3**: Photographie du segment antérieur de l'OG post dilatation au tropicamide montrant une franche sphérophachie avec raréfaction zonulaire supérieur prédominante





**Figure 4** : Crystallin de l'OG baladeur avec contact endothelial « corneal touch »

Le complément de prise en charge consistait à :

1. Réalisation d'un comptage endothélial OD/OG 3112/2890
2. Réalisation d'une OCT papillaire : Normale
3. Réalisation d'une UltraBioMicroscopie pour exploration de l'angle irido-cornéen, la profondeur de la chambre antérieure et la flèche cristalliniennne non réalisée
4. Examen dermatologique complété par une biopsie cutanée ne révélant pas le syndrome de Marfan après biopsie cutanée
5. Bilan malformatif : Échographie cardiaque transthoracique, TDM Thoracique sans anomalies
6. Extraction du cristallin baladeur de l'œil gauche en première intention et en urgence complété par une vitrectomie antérieure
7. Extraction du cristallin subluxé de l'œil controlatéral puis vitrectomie antérieure
8. Correction optique par verres d'aphaquie : 10/10 ème ODG

### **III. DISCUSSION**

La microsphérophakie est une pathologie rare pouvant être associée avec des atteintes systémiques tels que le syndrome de Weill-Marchesani, Marfan, Klinefelter ou Alport [1-4]. La patiente relevée dans ce cas ne présente pas de signes en faveur.

Malgré que la physiopathologie n'est pas complètement élucidée, il est admis que le défaut zonulaire ainsi que l'élasticité cristalliniennne chez les jeunes adultes et les enfants est responsable de cette sphéricité qu'adopte le cristallin [5].

Cette anomalie peut être compliquée par l'apparition d'un glaucome aigu par fermeture de l'angle, glaucome malin, la luxation postérieure de cristallin ou antérieure avec perte définitive des cellules endothéliales [6]

Dans notre cas, le cristallin baladeur de l'œil gauche a été pris en charge en premier avec un décubitus dorsal pour redresser le cristallin en profondeur et une dilatation au tropicamide puis prise en charge chirurgicale urgente. La correction de l'aphaquie a été réalisée par correction optique vu le niveau socio-économique des parents ne permettant pas la correction par lentilles de contact.

L'implantation par fixation sclérale ou irienne n'était pas possible dans ce cas vu le risque de déplacement secondaire vu l'âge jeune de l'enfant et la non possibilité à conserver l'accès aux soins d'une manière assidue.

#### **IV. CONCLUSION**

La microsphérophakie impose une prise en charge urgente ainsi qu'un bon dépistage de formes compliquées, cependant la forte myopie de l'enfant impose la réalisation d'un bon examen clinique détaillé.

#### **Références**

- [1]. Khokhar S, Pillay G, Sen S, Agarwal E. Clinical spectrum and surgical outcomes in spherophakia: a prospective interventional study. *Eye*. 2018;32:527–36.
- [2]. Macken PL, Pavlin CJ, Tuli R, Trope GE. Ultrasound biomicroscopic features of spherophakia. *Aust NZ J Ophthalmol*. 1995;23:217–20
- [3]. Johnson GJ, Bosanquet RC. Spherophakia in a Newfoundland family: 8 years' experience. *Can J Ophthalmol*. 1983;18:159–64
- [4]. Pikkell J, Irena E. Isolated spherophakia and glaucoma. *Case Rep Med*. 2013;2013:516490–3.
- [5]. Willoughby CE, Wishart PK. Lensectomy in the management of glaucoma in spherophakia. *J Cataract Refract Surg*. 2002;28:1061–4.
- [6]. Babighian et al.: Isolated Spherophakia in Two Siblings Case Rep Ophthalmol 2021;12:927–933

Z.LAFTIMI, et. al. " Sauvetage d'une microsphérophakie de l'échec scolaire lors d'une caravane médicale à Ait Boughamaz Intérêt d'un bon examen clinique." *IOSR Journal of Dental and Medical Sciences (IOSR-JDMS)*, 22(4), 2023, pp. 07-11.