

ARTICLE III.

VICES DE CONFORMATION ET DIFFORMITÉS DU GLOBE OCULAIRE.

La plupart des vices de conformation de l'œil intéressent plus particulièrement le tératologiste que le chirurgien ; aussi nous bornerons-nous à signaler les principaux, renvoyant pour de plus amples détails aux traités spéciaux et aux travaux de von Ammon (1) et de Cornaz (2).

§ I. — Vices de conformation et difformités de la cornée.

Nous avons décrit ailleurs les *staphylômes* de la cornée. Cette difformité qui succède si souvent aux diverses affections de l'œil peut exister à la naissance (*staphylôme congénital*). Elle présente deux variétés : le *staphylôme hémisphérique transparent*, et le *staphylôme conique transparent*. On ignore la cause de ce vice de conformation que l'on a attribué sans preuve suffisante à une hydrophthalmie congénitale. Le staphylôme conique transparent coïnciderait souvent, d'après von Ammon, avec une forme particulière du crâne qui est comprimé latéralement.

Ces vices de conformation sont souvent accompagnés de tremblement de l'iris, de nystagmus, de strabisme, de cataracte congénitale. La vue est généralement troublée, et si la maladie fait de nouveaux progrès après la naissance, la vision peut se perdre de plus en plus.

Lorsque le vice de conformation n'est pas très-prononcé, et qu'il détermine seulement un certain degré de myopie, on peut corriger celle-ci à l'aide de verres convenables. Mais si le staphylôme est très-volumineux et tend à s'accroître, en déterminant des accidents inflammatoires du côté des paupières et de l'œil, la chirurgie peut être appelée à intervenir, et les mêmes moyens qui ont été indiqués à l'occasion du staphylôme accidentel sont ici applicables.

§ II. — Vices de conformation et difformités de l'iris.

A part les difformités acquises qui ont été étudiées dans les chapitres consacrés aux lésions traumatiques et aux lésions vitales et organiques de l'iris, cette membrane peut être le siège de nombreux vices de conformation dont les uns portent sur la membrane même et les autres sur la pupille.

a. L'iris peut manquer en totalité ou en partie (*iridémie*), et cette anomalie a pour conséquence d'apporter un trouble notable dans l'exer-

(1) *Démonstration clinique des maladies congénitales et acquises des yeux*, trad. franç. Paris, 1846.

(2) *Des abnormités congénitales des yeux*. Lausanne, 1848.

cice de la vision, trouble que l'on corrige jusqu'à un certain point par l'usage de verres noircis dans toute leur étendue excepté au centre.

b. Le *coloboma* de l'iris consiste dans une fissure plus ou moins étendue. Il en existe plusieurs variétés : ainsi le *coloboma* est *complet* lorsque la fissure occupe tout l'espace compris entre le bord pupillaire et la grande circonférence de l'iris ; il est *incomplet* lorsque la fente partant du bord pupillaire ou de la grande circonférence ne s'étend pas au delà de la moitié de l'espace compris entre ces deux points. On ne cite qu'un seul cas, dû à Tourtual, dans lequel le *coloboma* de l'iris traversant la pupille divisait diamétralement la membrane. Enfin la fissure est tantôt superficielle, c'est-à-dire qu'elle n'intéresse pas toute l'épaisseur de l'iris, tantôt pénétrante. Quoiqu'elle puisse occuper tous les points de la membrane, on l'observe surtout au milieu du demi-cercle inférieur (fig. 93).

Le *coloboma* de l'iris, que l'on doit considérer comme un arrêt de développement, coïncide souvent avec d'autres vices de conformations de l'œil ou d'autres parties du corps. Il est probable qu'il s'accompagne à peu près constamment d'un arrêt de développement analogue du côté de la choroïde, ainsi que l'examen ophthalmoscopique permet de le reconnaître.

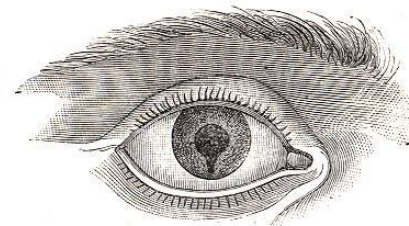


FIG. 93. — Coloboma de l'iris.

c. Parmi les *difformités de la pupille* il faut signaler l'existence simultanée de plusieurs pupilles (*polycorie*), la situation excentrique de l'ouverture pupillaire (*corectopie*), enfin l'*atrésie congénitale de la pupille*.

Je dirai seulement quelques mots de ce dernier vice de conformation que l'on désigne également sous les noms d'*imperforation congénitale*, de *persistance de la membrane pupillaire*, d'*acorée*. Il est caractérisé par la présence, au centre de l'iris, d'une membrane blanchâtre et parcourue de vaisseaux nombreux, ce qui la distingue de fausses membranes résultant d'iritis, lesquelles ne sont pas vasculaires. Les troubles fonctionnels sont en rapport avec l'épaisseur de la membrane qui obture l'ouverture pupillaire, et souvent la perception lumineuse existe à peine. Dans quelques cas, la membrane s'est résorbée spontanément quelques semaines ou quelques mois après la naissance. Si le vice de conformation persistait, il serait indiqué, après s'être assuré qu'il n'existe pas d'autre vice de conformation et que le sujet possède la perception lumineuse, de pratiquer une pupille artificielle.

§ III. — Vices de conformation et difformités du cristallin et du corps vitré.

a. L'*absence du cristallin* (*aphakie*) a été observée à la naissance. Cette même condition anormale de l'œil se rencontre souvent, soit à la suite de

traumatismes, soit à la suite des opérations qui ont pour effet de faire disparaître le cristallin atteint de cataracte. On observe alors une absence complète de reflet capsulaire, une abolition de l'accommodation, une hypermétropie considérable.

L'aphakie, qui entraîne la perte du pouvoir d'accommodation, exige l'emploi de verres biconvexes.

b. Je signalerai encore le *coloboma* du corps vitré, qui, dans un cas, s'accompagnait d'ectopie du cristallin, celui-ci reposant dans la fissure du corps vitré.

§ IV. — Vices de conformation et difformités de la choroïde.

1° Staphylôme postérieur.

Le staphylôme postérieur est caractérisé anatomiquement par une atrophie circonscrite du tissu choroïdien dans le voisinage du nerf optique.

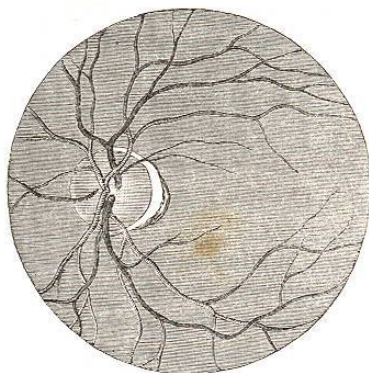


FIG. 94. — Staphylôme postérieur.

Cette lésion, que l'on s'accorde assez généralement à considérer comme congénitale, s'accompagne d'un amincissement et d'une ectasie de la sclérotique dans les points correspondants à l'atrophie de la choroïde, d'où le nom de *staphylôme postérieur*.

SYMPTOMATOLOGIE. — Les signes ophtalmoscopiques de cette maladie sont tout à fait caractéristiques. En regardant le fond de l'œil à l'image renversée, on aperçoit au pourtour du nerf optique, le plus souvent à sa partie interne, une sorte de croissant blanchâtre, dont la cou-

leur se confond sur l'un des bords avec celle de l'anneau sclérotical de la papille, tandis que l'autre tranche nettement sur la couleur jaune rougeâtre du fond de l'œil; la séparation entre la portion blanche (*choroïde atrophiée*), et la portion jaune rougeâtre (*choroïde normale*) est souvent rendue encore plus nette par l'accumulation d'une grande quantité de pigment qui se présente sur ce bord sous forme d'un liséré noirâtre.

La coloration de ce croissant atrophique peut varier considérablement, suivant la nature de l'éclairage employé, et suivant le degré de l'atrophie choroïdienne. Avec un faible éclairage et un simple miroir comme pour l'examen à l'image droite, la même teinte, qui paraissait blanchâtre à l'image renversée, prend une coloration bleuâtre et chatoyante. Ce reflet sera d'autant plus accusé, que la choroïde plus amincie permettra aux rayons lumineux de se réfléchir sur le tissu sclérotical, et d'être renvoyés à l'œil de l'observateur.

La teinte de cette surface blanchâtre est souvent uniforme; mais, dans certains cas, elle présente des cercles pigmentaires concentriques; d'autres fois un léger pointillé noirâtre, vestige du pigment contenu encore dans les cellules du stroma choroïdien; enfin, mais plus rarement, de véritables amas pigmentaires, produisant des taches foncées circonscrites, répandues çà et là à la surface de la plaque atrophique.

La forme du staphylôme mérite d'être décrite avec soin: comme nous l'avons déjà dit, elle se rapproche le plus souvent de celle d'un croissant occupant le côté externe du nerf optique (interne à l'image renversée), et embrassant la moitié du nerf, de telle sorte que les pointes du croissant se terminent à la partie supérieure et inférieure du diamètre vertical de la papille (fig. 94).

Toutefois, il se peut que le disque atrophique empiète un peu en haut ou en bas, de telle sorte que son plus grand diamètre n'est plus exactement dirigé en dehors du nerf optique, mais en haut et en dehors, ou en bas et en dehors. Dans certains cas, le croissant gagne en étendue à la partie supérieure et inférieure, puis envahit la partie interne, et il existe alors un véritable cercle atrophique autour du nerf optique. Il est fort rare que le croissant siège directement au-dessous du nerf optique, et dans un nombre considérable d'observations Donders et Liebreich ne l'ont jamais vu directement au-dessus. Mauthner, cependant dit avoir observé un cas de ce genre.

Un fait digne de remarque, c'est que l'affection tout en ayant une certaine tendance à se développer du côté de la macula, n'envahit presque jamais celle-ci: au fur et à mesure que l'œil se développe et que le staphylôme augmente d'étendue, la *macula lutea* se déplace aussi, et fuit pour ainsi dire devant l'envahissement.

Le nerf optique présente aussi quelques différences avec l'état normal. Sa coloration est généralement un peu plus foncée, plus rougeâtre, ce qui provient parfois simplement d'un effet de contraste avec le fond blanchâtre du staphylôme, mais d'autres fois d'une véritable hyperémie du fond de l'œil. La forme de la papille est changée: de ronde, elle devient ovalaire, et son petit axe est perpendiculaire au grand axe du staphylôme. Cette forme ovalaire est due le plus souvent à une illusion d'optique. Comme il existe d'ordinaire avec le staphylôme un amincissement et une ectasie correspondante de la sclérotique et que les fibres du nerf optique sont entraînées et refoulées de ce côté par la pression intra-oculaire, le nerf, au lieu d'être vu de face, est vu de champ et dans une position oblique, ce qui fait que son diamètre horizontal paraît avoir diminué.

Les vaisseaux choroïdiens qui appartiennent au staphylôme participent le plus souvent à l'atrophie, et il est facile de se rendre compte à l'ophtalmoscope de leur degré d'altération, car la disparition du pigment de la couche épithéliale en ce point les rend accessibles à l'observateur. Quant aux vaisseaux rétiniens, ils tranchent avec plus de netteté que

d'habitude sur le fond blanc du staphylôme, et leur parcours paraît être devenu plus rectiligne.

Il est parfaitement reconnu aujourd'hui que l'existence du staphylôme postérieur est en rapport direct avec la *myopie*. Cette dernière affection n'est pas due, comme on l'a cru longtemps, à une exagération de courbure de la cornée et du cristallin; elle reconnaît uniquement pour cause l'élongation de l'axe antéro-postérieur de l'œil, lié lui-même à l'existence du staphylôme. Les troubles de la vue sont donc ici ceux de la myopie et nous nous en occuperons plus tard.

On a cru pendant longtemps que le staphylôme postérieur ne pouvait s'observer que sur des yeux myopes. Mais des observations de Jäger ont montré qu'il se rencontre chez l'emmetrope, et même chez l'hypermetrope. Il est à supposer qu'il diminue alors le degré de l'hypermétropie, de même que chez l'emmetrope il tend à produire de la myopie. Quand la rétine qui recouvre la portion staphylomateuse du fond de l'œil est intacte, il n'existe pas de lacune dans le champ visuel, de *scotome*, et le *punctum caecum* de Mariotte, qui correspond, comme on sait, à l'entrée du nerf optique ne paraît pas agrandi. Si au contraire les parties externes de la rétine sont altérées, si les éléments sensoriels sont détruits, il se produit un scotome dont l'étendue est proportionnée aux lésions anatomiques. Enfin si la *macula lutea* est envahie, il survient une abolition totale de la vision centrale. Ces altérations graves sont dues le plus souvent à des complications (hémorragies, décollements, etc.).

DIAGNOSTIC. — D'après les caractères ophtalmoscopiques que nous avons assignés au staphylôme postérieur, le diagnostic sera généralement facile. On pourrait, dans certains cas, surtout lorsque le croissant staphylomateux est situé à la partie inférieure de la papille, le confondre avec un coloboma de la choroïde; certains auteurs même seraient portés à considérer le staphylôme postérieur comme une variété de coloboma de la choroïde. Mais il existe des différences notables entre ces deux affections. Le coloboma siège le plus souvent à la partie inféro-interne de la choroïde, sa direction est longitudinale dans le sens antéro-postérieur, et son extrémité supérieure, atteint rarement la papille. La sclérotique présente plusieurs enfoncements, et les vaisseaux choroïdiens arrivés sur ces points s'enfoncent et disparaissent complètement dans l'excavation. Dans le staphylôme postérieur, il existe bien une légère ectasie de la sclérotique, mais elle n'est pas abrupte, et les vaisseaux ne s'enfoncent pas d'une manière brusque.

La scléro-choroïdite postérieure se présente souvent avec les mêmes caractères ophtalmoscopiques et les mêmes troubles fonctionnels que le staphylôme postérieur, à tel point que certains auteurs ont voulu considérer celui-ci comme le résultat d'une scléro-choroïdite postérieure primitive. Mais l'existence du staphylôme postérieur chez les nouveau-nés, son état stationnaire pendant toute la durée de la vie, enfin l'acuité normale de la vue chez ceux qui en sont atteints, doivent aujourd'hui le

faire nettement séparer, au point de vue clinique, de la scléro-choroïdite postérieure, maladie acquise, à marche souvent progressive, et dans laquelle l'acuité visuelle est rarement normale. Il existe en outre, au point de vue de l'image ophtalmoscopique, certaines différences qu'il importe de signaler. Tandis que, dans le staphylôme, la partie atrophiée est nettement séparée du tissu sain, soit par une différence de coloration, soit par un léger contour pigmentaire; dans la scléro-choroïdite, les plaques atrophiques ne sont jamais séparées d'une façon aussi tranchée du tissu sain.

Nous verrons plus tard comment on peut corriger la myopie liée au staphylôme postérieur.

2° Coloboma de la choroïde.

Le coloboma de la choroïde consiste dans un arrêt de développement de cette membrane résultant de la persistance de la fente choroïdienne qui existe normalement pendant les premiers mois de la vie intra-utérine. Cet arrêt de développement siège le plus souvent à la partie inféro-interne de la choroïde et se présente à l'ophtalmoscope sous la forme d'une plaque ovale, blanchâtre, chatoyante, formée par la réflexion de la lumière sur la sclérotique sous-jacente. Cette dernière membrane est souvent amincie et présente à ce niveau un enfoncement dans lequel plongent les vaisseaux choroïdiens. Cette anomalie peut exister seule ou s'accompagner de coloboma de l'iris; elle n'occasionne souvent aucun trouble fonctionnel et ne se manifeste par un scotome du champ visuel que lorsque la rétine qui recouvre la choroïde absente fait elle-même défaut en ce point,

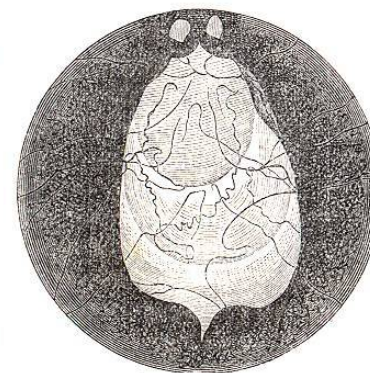


FIG. 95. — Coloboma de la choroïde.

§ V. — Vices de conformation et difformités de la rétine et du nerf optique.

On a signalé diverses anomalies congénitales de la rétine, telles que l'absence de cette membrane, le décollement, le coloboma coïncidant avec celui de l'iris et de la choroïde. Je dirai seulement quelques mots de certaines altérations congénitales du nerf optique que l'on pourrait au premier abord confondre avec des maladies acquises; telles sont : les anomalies des vaisseaux de la papille, la persistance de l'artère hyaloïdienne, l'excavation physiologique de la papille.

1° Anomalies des vaisseaux.

Le point d'émergence des vaisseaux centraux de la papille (artère et veines) se trouve généralement situé un peu en dedans du centre. Au moment de son passage dans la lame criblée, l'artère centrale a déjà donné naissance aux branches d'origine, qui se portent d'abord verticalement en haut et en bas de la papille en décrivant bientôt une courbe à concavité externe. Les veines suivent la même direction et ne vont constituer le tronc veineux central qu'au voisinage de la lame criblée.

Lorsqu'il existe une *excavation physiologique* profonde il est parfois possible d'apercevoir le tronc même de l'artère et de la veine centrale. Jæger a cité un cas dans lequel ces vaisseaux ne se divisaient en leurs principales branches qu'au bord de la papille.

On voit quelquefois des vaisseaux rétinien perforer isolément les bords du disque papillaire, et même la sclérotique; ceux-ci sont alors des branches isolées de l'artère centrale dont la division s'est faite plus haut que d'habitude dans l'épaisseur des nerfs optiques, ou des branches du *cercle de Haller*, anastomoses des vaisseaux ciliaires courts postérieurs et des vaisseaux rétinien bien étudiées par Leber (1).

On ne rencontre jamais à l'état normal de vaisseaux (artères ou veines) dans la tache jaune. Dans un cas rapporté par Mauthner (2), une grosse veine qui n'avait pas d'artère correspondante, se portait directement en dehors, traversait la région de la macula et se divisait ensuite en plusieurs rameaux.

2° Persistance de l'artère hyaloïdienne.

On sait que pendant une certaine époque de la vie fœtale une artériole prend naissance à l'entrée du nerf optique, traverse le corps vitré dans le *canal de Cloquet* et se rend à la cristalloïde postérieure. Cette artériole persiste quelquefois après la naissance.

Cette anomalie se reconnaît aux signes ophtalmoscopiques suivants : En se plaçant tout à fait en face de l'œil du sujet, on aperçoit au centre de la papille un point sombre, noir, qui tranche fortement sur la zone rougeâtre qui l'entourne. Ce point est précisément celui où le vaisseau vu parallèlement à son axe vient s'insérer sur la capsule postérieure du cristallin. Si, faisant légèrement déplacer l'œil du malade, on regarde dans une position oblique, on voit apparaître dans le corps vitré un filament opaque, flottant et ondulant légèrement aux moindres mouvements, qui traverse le corps vitré dans une direction antéro-postérieure, et va s'insérer le plus souvent sur le nerf optique, au voisinage du point

(1) *Arch. f. Ophth.*, vol. XI, fasc. 4, p. 6.(2) *Lehrbuch der Ophthalmoscopie*, p. 246.

d'émergence des vaisseaux. Tantôt l'artère hyaloïdienne est encore perméable et renferme du sang; tantôt, au contraire, elle est oblitérée et réduite à un filament cellulaire. Wecker a décrit un cas dans lequel l'artère hyaloïdienne oblitérée allait s'insérer à la face postérieure d'un cristallin luxé en haut et en dehors.

3° Excavations physiologiques.

A l'état normal, il existe au niveau du point d'émergence des vaisseaux centraux de la rétine une petite dépression infundibuliforme désignée sous le nom de *porus opticus*. L'existence de cette fossette est soumise à des variations physiologiques nombreuses; dans certains cas elle atteint des proportions telles qu'on pourrait la confondre avec des excavations pathologiques, glaucomateuses ou autres. L'image ophtalmoscopique offre alors un aspect tout particulier.

La petite tache blanche centrale que l'on voit à l'état normal paraît beaucoup plus grande, sa couleur est plus éclatante. Les gros troncs des vaisseaux centraux placés dans cette zone ont des contours moins nets et paraissent plus pâles que ceux qui sont sur le bord de la papille. Il est facile de comprendre, en effet, que les vaisseaux, étant plongés dans l'excavation, ne se trouvent pas sur le même plan que le reste de la papille. La portion fibreuse de la lame criblée réfléchissant fortement la lumière, donne à l'image de la papille un chatouement particulier; sur ce fond blanc, on peut voir, en regardant avec attention, un pointillé grisâtre produit par le passage des faisceaux nerveux à travers les mailles de la *lamina cribrosa*.

La forme de l'excavation est très-variable, le plus souvent elle est infundibuliforme; d'autres fois, le changement de niveau est très-brusque et sans transition, les parties latérales de l'excavation ne sont plus inclinées, mais perpendiculaires à la surface papillaire; le bord présente une arête vive, tranchante, où les vaisseaux paraissent comme coupés dans leur direction.

Quand l'excavation est abrupte et taillée à pic dans le nerf optique, les vaisseaux rétinien, arrivés au bord de la cavité, semblent disparaître complètement, et il est souvent fort difficile d'apercevoir sur les parois de l'excavation la portion du vaisseau intermédiaire à celle qui occupe la surface de la papille et à celle qui occupe le fond de l'excavation. Dans ces cas le déplacement parallactique de l'image, dont nous avons parlé à propos du glaucome, est très-prononcé et caractéristique. Enfin, en examinant le fond de l'œil à l'ophtalmoscope binoculaire, on se rendra encore mieux compte de la forme et de la profondeur de l'excavation.

Les excavations physiologiques de la papille, si larges qu'elles soient, n'atteignent jamais jusqu'au bord même de celle-ci. Cette particularité empêche de les confondre avec les excavations glaucomateuses qui embrassent toute la surface papillaire.