

OBSERVATIONS


DE

MICROPTHALMIE,

RECUEILLIES PAR

LE DOCTEUR V. STOEBER.

(Extrait de la *Gazette médicale de Strasbourg*, du 20 décembre 1844.)



Le 5 juillet 1844 on m'adressa la veuve Frick, Madeleine, âgée de trente-huit ans, de Graufthal, près Saverne, accompagnée de son fils, affectés tous deux de microphthalmie.

J'appris de la mère qu'elle était issue de parents bien conformés, mais que son père avait perdu un œil par accident; qu'elle avait connu ses grands-parents, et que personne dans sa famille n'avait eu de vice de conformation, ni aux yeux, ni ailleurs; qu'elle était née avec un œil beaucoup plus petit que l'autre, et qu'ayant épousé un homme bien conformé, elle avait mis au monde deux garçons: l'aîné, George, âgé de sept ans, qui l'accompagnait, at-

teint de microphthalmie aux deux yeux, et le cadet, Antoine, âgé de quatre ans, qu'elle avait laissé chez elle, et qui portait le même vice de conformation à l'œil droit seulement. A l'examen des yeux je le trouvai dans l'état suivant :

Madeleine Frick : Oœil droit bien conformé. A gauche, les paupières sont beaucoup moins saillantes ; la fente palpébrale est un peu moins longue et beaucoup moins ouverte qu'à droite ; aussi ne peut-on voir le globe oculaire gauche dans une certaine étendue, qu'en écartant les paupières. Ce globe oculaire est beaucoup plus petit que celui du côté opposé ; mais cette différence dépend bien moins d'une disproportion entre les deux tiers postérieurs des deux yeux, que du manque de développement de la cornée et de l'iris gauches, ainsi que de l'absence de la chambre antérieure de cet œil. La cornée est ronde, mais aplatie, et n'a que quatre millimètres (à peu près une ligne et demie) de diamètre. L'iris est incomplet ; son tiers inférieur manque, ce coloboma est situé directement en bas ; la pupille qui en résulte et qui commence par conséquent au bord inférieur de la cornée, n'atteint pas le point correspondant au centre de la cornée. L'iris est couleur châtain clair uniforme, et ne paraît pas contractile. La pupille est nette ; les humeurs ne sont point troublées. La malade y voyait assez bien de cet œil pour distinguer tous les objets ; mais la vue a beaucoup diminué depuis quelques années,

ce que la malade attribue aux nombreux chagrins qu'elle a eus et aux larmes qu'elle a versées, et qui lui ont enflammé les yeux à diverses reprises. Elle ne distingue plus que les contours des grands objets.

George Frick : La face est petite comparativement au front, qui est saillant, et au crâne en général. Les deux yeux de ce garçon sont parfaitement égaux ; les paupières sont déprimées vers l'orbite ; les fentes palpébrales plus petites qu'à l'état normal et moins écartées. Les globes oculaires sont affectés du mouvement oscillatoire propre aux aveugles-nés, et en outre sont pris alternativement de strabisme convergent. Les deux globes sont petits ; ce qui, comme chez la mère, dépend principalement de l'exiguité de la cornée, de son aplatissement et de l'absence de la chambre antérieure. Les cornées ont le même diamètre transversal que celle de la mère ; mais elles sont ovalaires, et leur diamètre vertical a environ un ou deux millimètres de plus. Les cornées aplaties n'ont point de limite bien fixe à la partie inférieure ; elles passent peu à peu à l'état de sclérotique, en devenant d'abord opalines, puis opaques. Immédiatement derrière cette partie de la cornée, l'iris manque à peu près dans le tiers de son étendue ; ce coloboma est situé aux deux yeux, en bas et en dehors. Ce qui existe de l'iris, est châtain clair uniforme, appliqué à la face postérieure de la cornée, non contractile. La pupille s'étend

depuis le bord intérieur externe de la cornée jusqu'au centre de cette membrane. Les humeurs sont transparentes. La vue paraît assez bonne, car l'enfant joue aussi bien que ses camarades; il cherche de l'eau à la fontaine; il distingue les objets à quelques pas. Son intelligence est moyenne; il ne présente aucune autre difformité. La mère rapporte que lors de la naissance il avait les prunelles (cornées) tellement petites, qu'à peine distinguait-on un petit point noir dans le blanc de l'œil; mais qu'au bout de quelques semaines cette tache noire a commencé à augmenter d'étendue. Elle ajoute que chez son second fils il en a été de même; que du reste ce dernier n'a que l'œil droit affecté, et que cet œil présente le même aspect que l'œil de la mère, décrit en premier lieu.

Réflexions. I. Les cas de microphthalmie consignés dans les annales de la science, sont peu nombreux. SEILER¹ n'a pu en rassembler que seize. MM. STILLING², ARNOLD³, ASMUS⁴, JÆGER⁵ et surtout D'AMMON⁶, en ont depuis publié quelques nouveaux, ce qui en porte le nombre à une trentaine.

¹ *Beobachtungen ursprünglicher Bildungsfehler, etc., der Augen*; Dresden 1833.

² *Hanoversche Annalen*, von HOLSCHER; 1836. I^{er} Band, p. 489.

³ AMMONS *Monatschrift*, II^{er} Band, p. 88; 1839.

⁴ *Medizinische Zeitung v. Verein für Heilkunde*; 1841; n^o 17.

⁵ *Zeitschrift für die Ophthalmologie*, von AMMON, V^{er} Band, p. 8.

⁶ *Klinische Darstellungen der Krankheiten und Bildungsfehler des menschlichen Auges*. III^{er} Band, Tafel 3, 4, 5, 7; Berlin 1841.

II. La microphthalmie est un arrêt de développement : à une certaine époque de la vie fœtale, l'œil cesse de suivre les progrès de l'évolution du corps en général; ce qui le prouve, c'est non-seulement l'exiguité de l'organe relativement aux autres parties, mais aussi la disposition des différentes tuniques qui le composent.

III. Dans la plupart des cas observés, la cornée passe insensiblement à l'état de sclérotique, dans une certaine étendue de sa circonférence, c'est-à-dire que la transparence de la cornée diminue dans cette partie; la tunique devient translucide, puis opaque; de sorte qu'on ne saurait dire où finit la cornée, où commence la sclérotique. C'est ce qui a lieu dans les cas que je viens de décrire, et ce qu'on observe aussi à un âge peu avancé de l'état fœtal.

IV. L'iris qui a acquis tout son développement, présente un aspect réticulé à sa surface antérieure; on y observe comme des mailles; la couleur de cette membrane forme trois zones. Dans les premiers temps de l'existence de l'iris chez le fœtus, sa surface antérieure est unie, ne présente point d'enfoncements, de mailles, et sa couleur est uniforme. C'est précisément cette disposition qu'on observe sur la plupart des yeux atteints de microphthalmie; elle existait également chez les deux sujets dont je parle.

V. Le *coloboma*, cette fente de l'iris qui, lorsqu'elle est complète, s'étend depuis la pupille jusqu'au ligament ci-

liaire , et qui existe chez mes deux malades , a été considérée également comme un arrêt de développement ; mais les recherches embryogéniques, surtout celles de M. D'AMMON ¹, ont prouvé que l'iris ne se développe point par deux moitiés latérales, comme on l'a cru ; dès le commencement, cette membrane forme un anneau complet dans les cas normaux. Ce qui donne lieu au coloboma, c'est un arrêt de développement ou un état anormal de la choroïde. Dans les premiers temps de l'état fœtal, avant que le ligament ciliaire et l'iris ne soient formés, la choroïde présente à sa partie inférieure interne une fente, qui plus tard se ferme ; et alors seulement on voit se développer à l'extrémité antérieure de cette choroïde, le ligament ciliaire et l'iris, sous forme d'anneau. Lorsque cette fente n'est point fermée à l'époque où ces deux dernières parties apparaissent, celles-ci seront également incomplètes, car elles ne se trouvent que sur le bord antérieur de la choroïde, et manquent dans la partie de la circonférence où cette tunique n'existe point. Lors donc que le coloboma existera vers en bas et en dedans, il sera le résultat d'un arrêt de développement de la choroïde ; il dépendra au contraire d'une fente anormale de la choroïde dans les cas où il se trouvera, comme chez nos malades, directement en bas ou en dehors.

¹ *De genesi et usu maculae luteae in retina oculi humani obvia*, Vinarix 1830, et *Skizze einer Entwicklungsgeschichte des menschlichen Auges*, in der *Zeitschrift für Ophthalmologie*, 11^{ter} Band, p. 503.

VI. M. GESCHEIDT¹ a admis trois degrés de microphthalmie, correspondant aux différentes phases du développement de l'œil. Le premier degré est constitué par l'arrêt de développement à une période peu avancée de la vie embryonnaire, alors que l'iris n'a point encore paru. Dans ce cas l'iris manquera, et M. GESCHEIDT suppose que dans les observations d'absence complète de l'iris, les auteurs ont peut-être oublié quelquefois de mentionner que l'œil était atteint en même temps de microphthalmie. Du reste l'absence de l'iris peut exister sans diminution du volume de l'œil, ainsi que le prouve le cas que j'ai fait connaître et que j'ai encore sous les yeux². — Le second degré de microphthalmie est caractérisé, d'après M. GESCHEIDT, par l'existence du coloboma de l'iris; l'arrêt de développement date alors d'une époque plus avancée de la vie embryonnaire; c'est à ce degré qu'appartiennent les sujets dont je parle, ainsi que plusieurs de ceux dont l'histoire a été publiée. — Dans le troisième degré enfin, toutes les parties sont formées; seulement elles existent dans des proportions trop petites, ce qui dépend de ce que l'œil est resté stationnaire, ou du moins de ce que son accroissement n'a pas suivi à pas égal celui du reste du corps.

VII. On avait déjà vu deux frères (GESCHEIDT) ou frère et

¹ AMMONS *Zeitschrift für die Ophthalmologie*, II^{ter} Band, p. 257.

² *Archives générales de médecine*; 1831, t. XXV, p. 405.

sœur (WUTZER) être atteints de microphthalmie, mais jamais on n'avait rencontré un cas d'hérédité de ce vice de conformation. Notons encore que le père de la femme Frick avait perdu un œil avant son mariage, et que cette même circonstance a été observée dans un des cas de M. GESCHEIDT.

Sur deux des trois individus de la famille Frick la microphthalmie n'existe que d'un côté; le plus souvent elle affecte les deux yeux. Les cornées sont aplaties et l'iris est appliqué à sa face postérieure. Sur d'autres sujets on a trouvé la cornée conique, quelquefois une véritable hydrophthalmie antérieure. Souvent on a vu la microphthalmie être compliquée de cataracte. Chez mes malades les pupilles sont nettes et la vue assez bonne, excepté chez la mère, dont la pupille est toujours nette, quoique la vue ait beaucoup faibli depuis quelques années, ce qu'elle attribue aux chagrins et à la misère. Les yeux des enfants subiront-ils encore quelque changement par suite des progrès de l'âge? Il est difficile de répondre à cette question; mais il est bon de rappeler, comme un fait curieux et qui se retrouve dans deux ou trois observations déjà publiées, que d'après le dire de la mère, les cornées étaient presque imperceptibles chez l'aîné des enfants lors de sa naissance; que peu à peu elles ont pris plus d'étendue, mais que depuis plusieurs années ce développement a complètement cessé.