

Persistance et hyperplasie du vitré primitif

M. Putterman, Paris

Introduction : Le syndrome de persistance et d'hyperplasie du vitré primaire est une malformation oculaire rare, le plus souvent unilatérale et isolée, qui résulte d'un trouble de l'embryologie oculaire. Son expression clinique est variable, touchant les segments antérieur et/ou postérieur. Nous exposons les aspects anatomo-cliniques.

Matériel et méthode : Nous avons réalisé une étude rétrospective des prélèvements examinés entre 1995 et 2010 à l'Hôpital Necker Enfants Malades.

Résultats : Sur les 20 prélèvements examinés pendant cette période, nous constatons une persistance de la partie postérieure de la tunique vasculaire du cristallin et du système hyaloïdien, avec hyperplasie du mésenchyme environnant. Il existe parfois des anomalies de la chambre antérieure, ainsi que des synéchies iridocristalliniennes. Le plus souvent, nous observons une dégénérescence des fibres cristalliniennes et une déchissance de la capsule postérieure du cristallin. Au sein de la masse rétrolentale, nous pouvons retrouver du tissu osseux, cartilagineux ou glial, ou des cellules myofibroblastiques.

Discussion : Le vitré primaire se développe dès la 4^e semaine de gestation, à partir de l'ectoderme, puis du mésoderme. Le système vasculaire hyaloïdien croît à partir de la papille optique et donne de nombreuses ramifications. Le vitré secondaire vient du neurectoderme. Il se développe en entourant le vitré primaire. La limite entre ces deux vitrés forme la paroi du canal de Cloquet. La régression du système vasculaire hyaloïdien se produit entre le 3^e et le 8^e mois de gestation. Le diagnostic différentiel porte essentiellement sur les autres causes de leucocorie: cataracte isolée, uvéite, hémorragie intravitréenne organisée, rétinoblastome, rétinopathie des prématurés, maladie de Coats, dysplasie vitréorétinienne. Le rétinoblastome est l'affection à éliminer.

Conclusion : Le syndrome associant la persistance et l'hyperplasie du vitré primaire résulte d'une anomalie de l'embryogénèse, dans laquelle le vitré tertiaire poursuit sa croissance et s'hyperplasia au lieu de disparaître. La fréquence de la persistance du vitré primitif a diminué. La maladie de Coats reste un piège diagnostique, surtout lors des stades avancés de la maladie.