



HAL
open science

Imagerie des dystrophies cornéennes stromales en tomographie à cohérence optique et en microscopie confocale in vivo

R. Atia, L. Jouve, C. Georgon, L. Laroche, V. Borderie, N. Bouheraoua

► To cite this version:

R. Atia, L. Jouve, C. Georgon, L. Laroche, V. Borderie, et al.. Imagerie des dystrophies cornéennes stromales en tomographie à cohérence optique et en microscopie confocale in vivo. *Journal Français d’Ophtalmologie*, 2019, 42, pp.200 - 205. 10.1016/j.jfo.2018.04.024 . hal-03486931

HAL Id: hal-03486931

<https://hal.science/hal-03486931>

Submitted on 20 Dec 2021

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L’archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d’enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.



Distributed under a Creative Commons Attribution - NonCommercial 4.0 International License

Imagerie des dystrophies cornéennes stromales en tomographie à cohérence optique et en microscopie confocale *in vivo*.

***In vivo* confocal microscopy and optical coherence tomography in stromal corneal dystrophies.**

Raphaël ATIA, MD¹, Léa Jouve, MD¹, Christina GEORGON, MS¹, Laurent LAROCHE, MD^{1,2}, Vincent BORDERIE, MD, PhD^{1,2}, Nacim BOUHERAOUA, MD, PhD^{1,2}

¹Centre Hospitalier National d'Ophtalmologie des Quinze-Vingts, Paris, France. Sorbonne Université, UPMC Univ Paris 06.

²Institut de la Vision, Paris, France, Sorbonne Université, UPMC Univ Paris 06, UMR S 968.

Titre court : Imagerie des dystrophies cornéennes stromales.

Auteur correspondant :

Dr Nacim Bouheraoua, MD ; PhD

Service d'ophtalmologie 5, Centre Hospitalier National d'Ophtalmologie des Quinze-Vingts, 28, rue de Charenton, 75012 Paris, France

Institut de la Vision, Paris, France, Sorbonne Université, UPMC Univ Paris 06, UMR S 968.

Email : nacim.bouheraoua@gmail.com

Déclaration de liens d'intérêts : les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

1 **Imagerie des dystrophies cornéennes stromales en tomographie à cohérence optique et**
2 **en microscopie confocale *in vivo*.**

3 ***In vivo* confocal microscopy and optical coherence tomography in stromal corneal**
4 **dystrophies.**

5

6 **Introduction**

7 Les dystrophies cornéennes épithélio-stromales granulaires de type I (ou Groenouw I) et II
8 (ou Avellino) sont de transmission autosomale dominante et sont associées à des mutations du
9 gène *TGFBI* situé sur le chromosome 5 [1]. La dystrophie granulaire de type I se manifeste
10 généralement au cours de la 1^{ère} décennie de vie. Les opacités sont localisées en cornée
11 centrale. La cornée reste claire en périphérie et en dehors des zones d'opacités. L'acuité
12 visuelle peut être conservée ou modérément altérée pendant de nombreuses années. La
13 membrane de Descemet et l'endothélium ne sont pas atteints (Figures 1, 2, 3). La dystrophie
14 granulaire de type II associe les caractéristiques de la dystrophie granulaire de type I aux
15 caractéristiques des dystrophies grillagées de type I (Figures 1, 4, 5) [1, 2].

16 La dystrophie cornéenne maculaire (ou Groenouw type II) est de transmission autosomale
17 récessive et est associée à des mutations du gène *CHST6* situé sur le chromosome 16. Les
18 symptômes débutent généralement au cours de l'adolescence, la baisse d'acuité visuelle
19 associée aux opacités cornéennes est importante. Les opacités sont présentes en cornée
20 centrale et périphérique. La cornée est fine. L'épithélium est épargné mais le stroma
21 postérieur et la membrane de Descemet peuvent être atteints (Figures 1, 6) [3].

22 Nous décrivons l'aspect en biomicroscopie, en tomographie à cohérence optique de type
23 spectral domain (SD-OCT) en coupe et en face ainsi qu'en microscopie confocale des
24 dystrophies stromales maculaire et granulaires de type I et II.

25

26 **Légendes des figures**

27 **Figure 1 :** Aspect biomicroscopique des dystrophies cornéennes stromales. **A.** Dystrophie
28 granulaire de type I avec des dépôts granuleux blanchâtres en flocons de neige localisés en
29 cornée centrale **chez un patient de 32 ans.** **B.** Dystrophie granulaire de type II avec des dépôts
30 granuleux blanchâtres en flocons de neige associés à des lignes cristallines irrégulières et une
31 coloration jaunâtre de la cornée **chez un patient de 34 ans qui présente une baisse de l'acuité**
32 **visuelle progressive et des douleurs oculaires récidivantes.** **C.** Dystrophie cornéenne
33 maculaire : dépôts cornéens mal limités, confluent, d'aspect blanc sale avec un aspect de flou
34 entre les dépôts touchant le centre et la périphérie cornéenne **chez un patient de 26 ans**
35 **présentant une baisse d'acuité visuelle progressive.**

36 **Figure 2 :** Dystrophie granulaire de type I - En microscopie confocale *in vivo*, on observe une
37 accumulation de dépôts irréguliers hyper-réfléctifs de **kérato-épithéline** sous la couche des
38 cellules épithéliales basales (A et B) ainsi que dans le plan de la couche de Bowman (C).
39 Plexi nerveux grêles et peu réfléchifs (B). Dans toute l'épaisseur du stroma, des dépôts
40 **irréguliers granuleux et de forme trapézoïdes** **sont retrouvés (D, E et F).** **Les lésions**
41 **granulaires sont généralement hyper-réfléctives, denses, gris-blanc et peuvent être séparées**
42 **par des zones de stroma d'aspect normal.**

43 **Figure 3 :** Dystrophie granulaire de type I - En SD-OCT en coupe axiale, au niveau du centre
44 de la cornée, on visualise la présence de dépôts hyper-réfléctifs, bien limités, de forme
45 volontiers polygonale dans et sous le plan de la couche de Bowman et de toute l'épaisseur du
46 stroma (A). La surface stromale est irrégulière et ondulée avec un lissage par l'épithélium (A)
47 qui peut être hyperplasique dans les zones creuses. La carte pachymétrique (B) met en
48 évidence cette irrégularité de l'épithélium. En SD-OCT en face (C), au niveau du plan stromal
49 antérieur, le matériel apparaît hyper-réfléctif. On observe une bonne concordance avec les
50 images visualisées en microscopie confocale *in vivo* (D).

51 **Figure 4 :** Dystrophie granulaire de type II – En microscopie confocale, on observe des
52 dépôts hyper-réfectifs sous la couche de cellules basales épithéliales (A et B). Ces dépôts
53 sont bien localisés en coupe oblique (B). Au niveau du stroma superficiel et moyen (C, D et
54 F), des amas de dépôts granulaires hyper-réfectifs avec des bords irréguliers sont présents.
55 Des images grillagées, linéaires ramifiées hypo-réfectives sont retrouvées dans le plan
56 stromal (E). Par ailleurs, les noyaux de kératocytes sont normaux dans le stroma superficiel et
57 moyen (E et F).

58 **Figure 5 :** Dystrophie granulaire de type II (ou dystrophie d'Avellino) - En SD-OCT en
59 coupe axiale, au niveau du centre de la cornée et de la moyenne périphérie, on visualise la
60 présence de dépôts hyper-réfectifs irréguliers au niveau du plan de la couche de Bowman et
61 du stroma antérieur (A). La membrane de Descemet et l'endothélium sont respectés (A). La
62 carte pachymétrique (B) est normale également. En SD-OCT en face (C), au niveau du stroma
63 superficiel, le matériel apparaît hyper-réfectif. On observe une bonne concordance avec les
64 images visualisées en microscopie confocale *in vivo* (D).

65 **Figure 6 :** Dystrophie cornéenne maculaire - En microscopie confocale *in vivo*, au niveau du
66 plan des cellules épithéliales, on observe la présence de cellules hyper-réfectives de petite
67 taille parmi des cellules de morphologie normale (A et B). Dans le stroma, on retrouve un
68 aspect strié hypo-réfectif (C) ainsi que des dépôts hyper-réfectifs jusqu'à la couche des
69 cellules endothéliales (D). En SD-OCT en coupe axiale (E), on visualise la présence de dépôts
70 hyper-réfectifs mal limités avec une surface stromale irrégulière et ondulée ; ces dépôts se
71 retrouvent dans toute l'épaisseur stromale et notamment au niveau du stroma postérieur et de
72 l'endothélium (flèches rouges). La carte pachymétrique (F) retrouve une épaisseur cornéenne
73 diminuée associée à un épithélium irrégulier due à l'irrégularité du stroma.

74

75 Spectral Domain OCT : RTVue (Optovue, Inc., Fremont, CA). Les images en face
76 représentent des champs de 4 cm sur 4 cm.

77 Microscopie confocale : Heidelberg Retina Tomograph III avec Rostock Corneal Module
78 (Heidelberg Engineering GmbH, Dossenheim, Germany) ; Les images représentent des
79 champs de 400 µm par 400 µm.

80

81 **Références**

82 **1. Weiss JS, Møller HU, Aldave AJ, Seitz B, Bredrup C, Kivelä T et al. IC3D classification of**
83 **corneal dystrophies--edition 2. Cornea. 2015;34:117-59.**

84 **2. Kobayashi A, Fujiki K, Fujimaki T, Murakami A, Sugiyama K. In vivo laser confocal**
85 **microscopic findings of corneal stromal dystrophies. Arch Ophthalmol. 2007;125:1168-73.**

86 **3. Nowinska AK, Wylegala E, Teper S, Wróblewska-Czajka E, Aragona P, Roszkowska AM,**
87 **et al. Phenotype and genotype analysis in patients with macular corneal dystrophy. Br J**
88 **Ophthalmol. 2014;98:1514-21.**

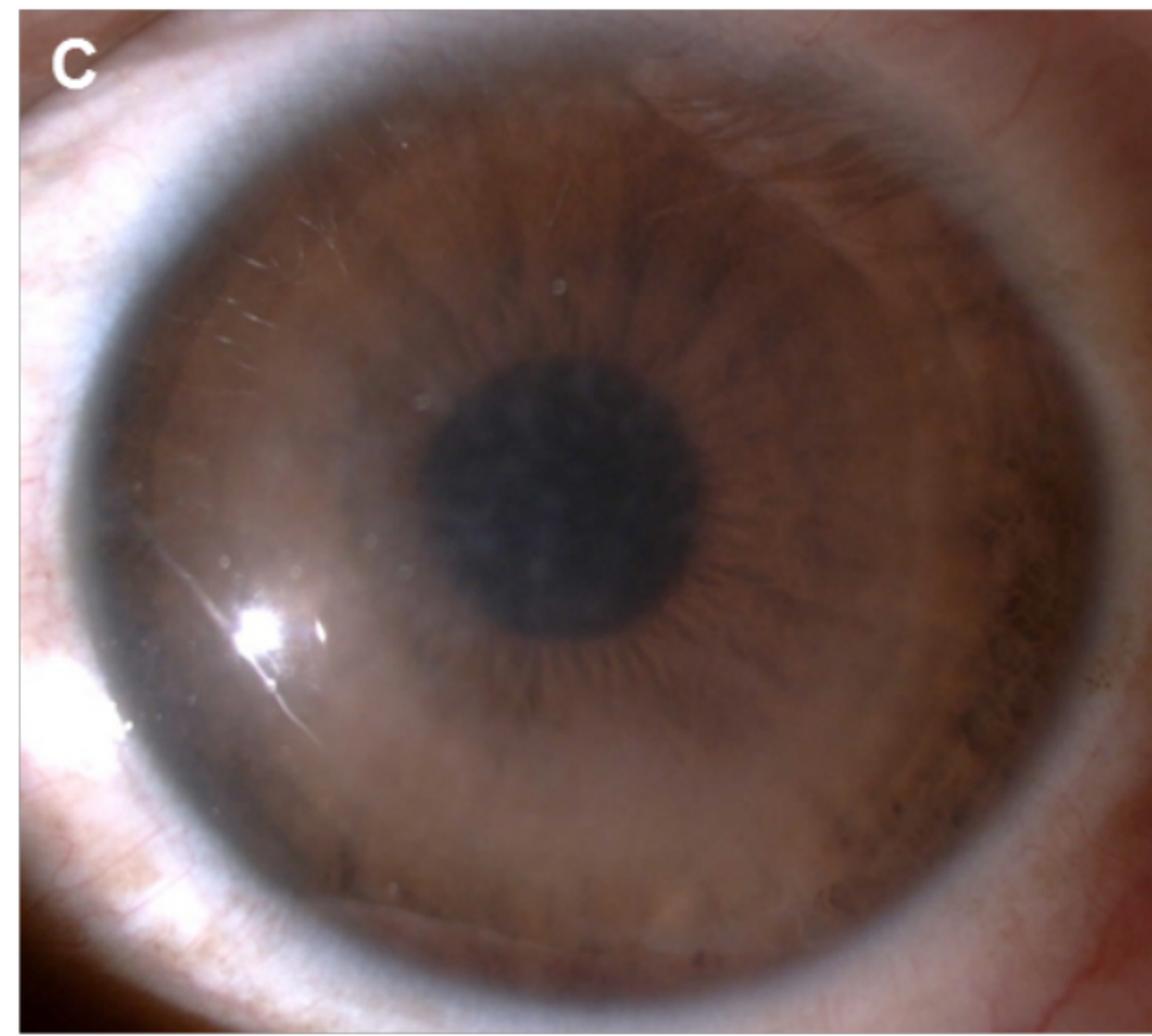
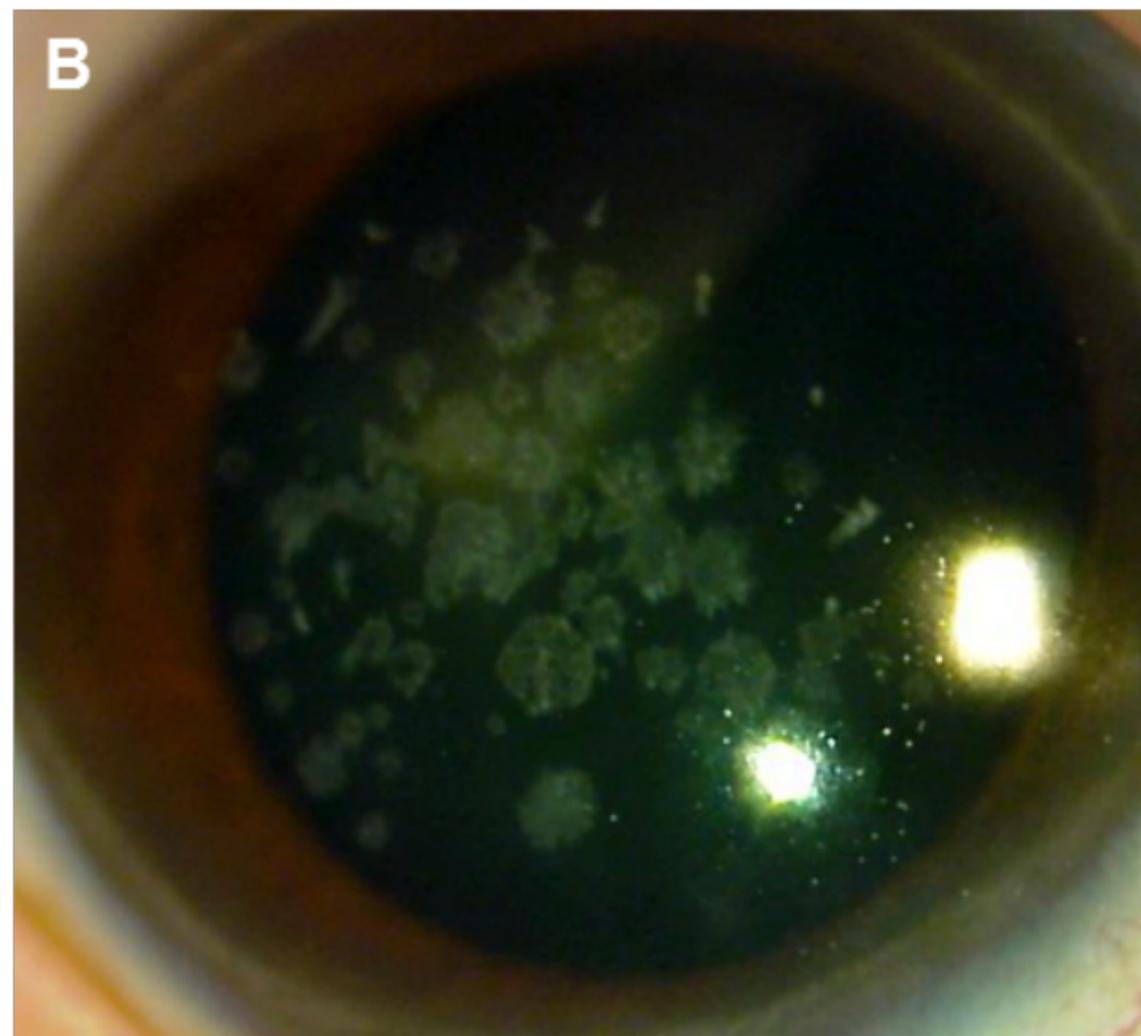
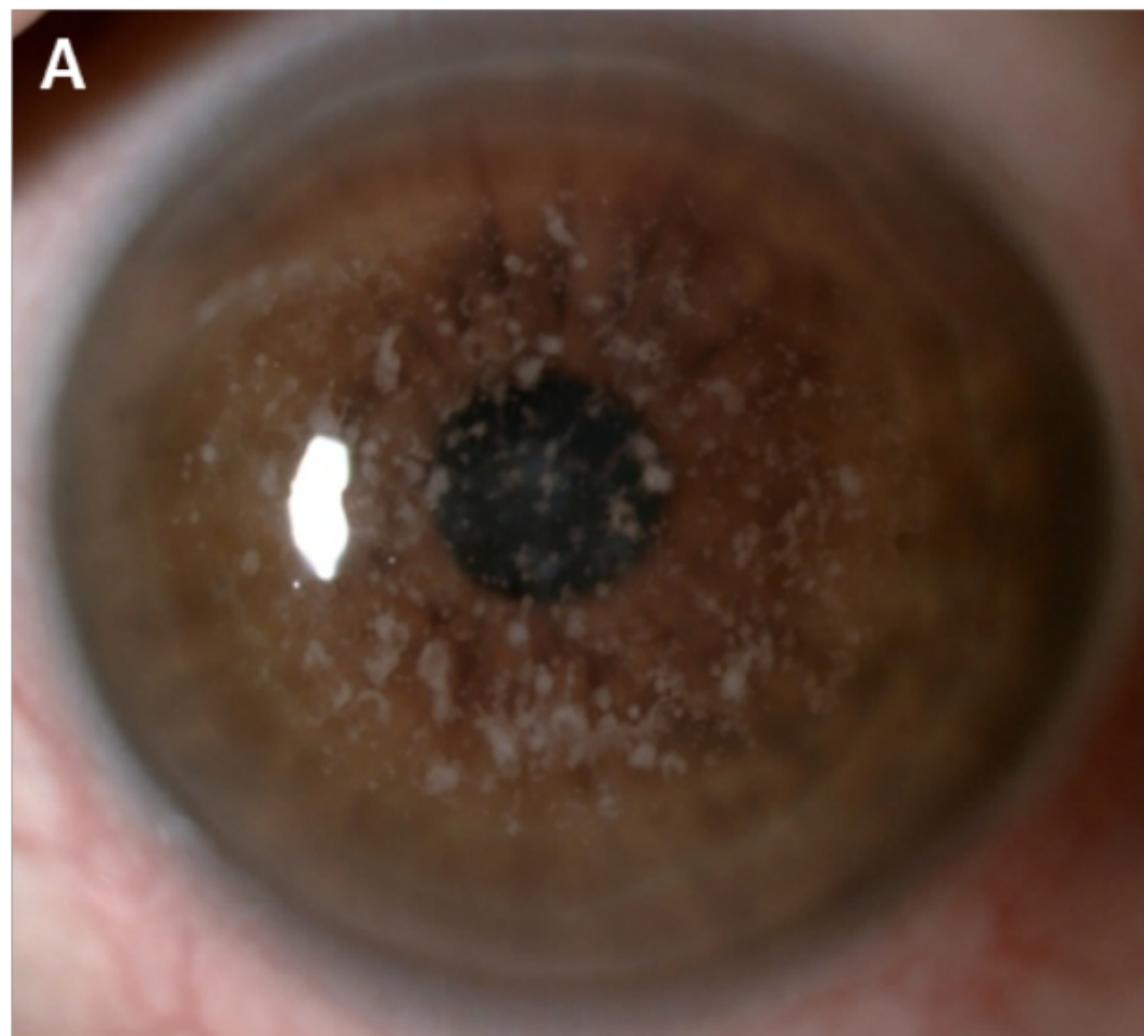
89

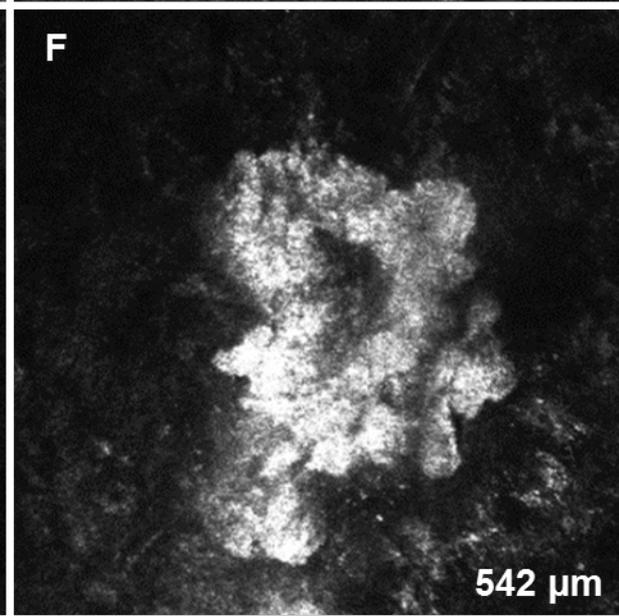
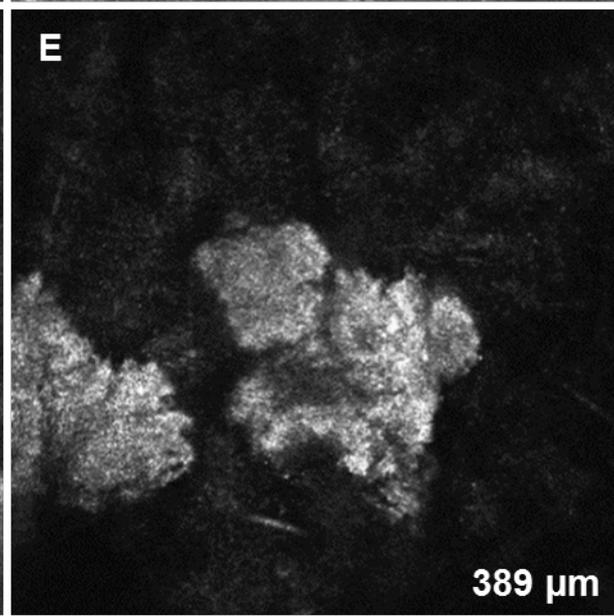
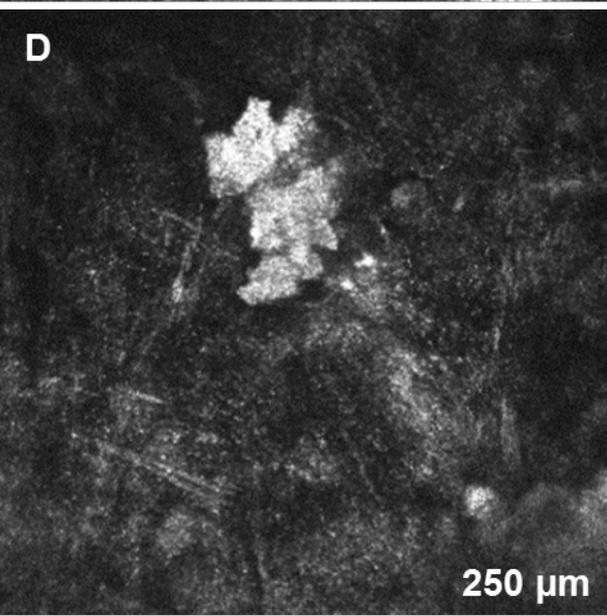
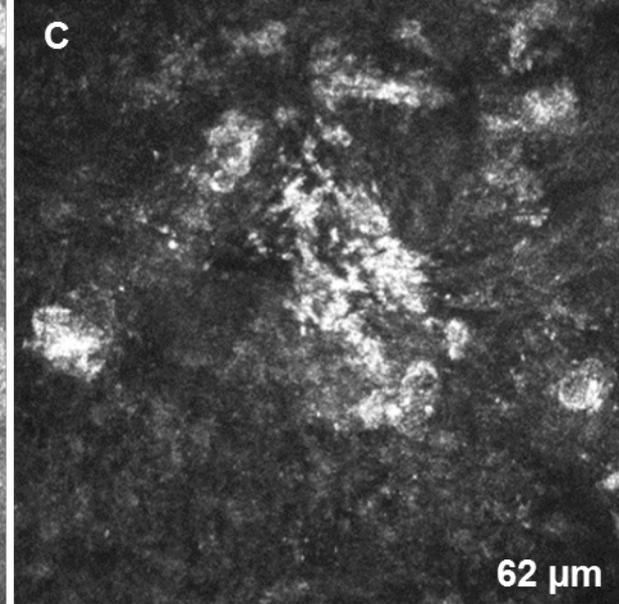
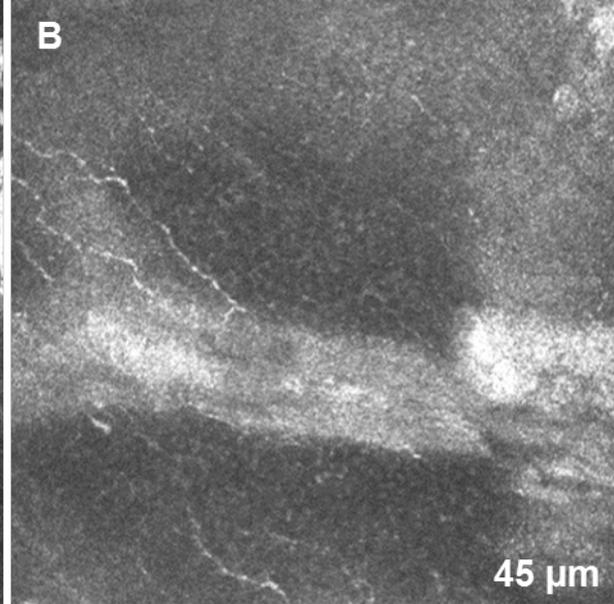
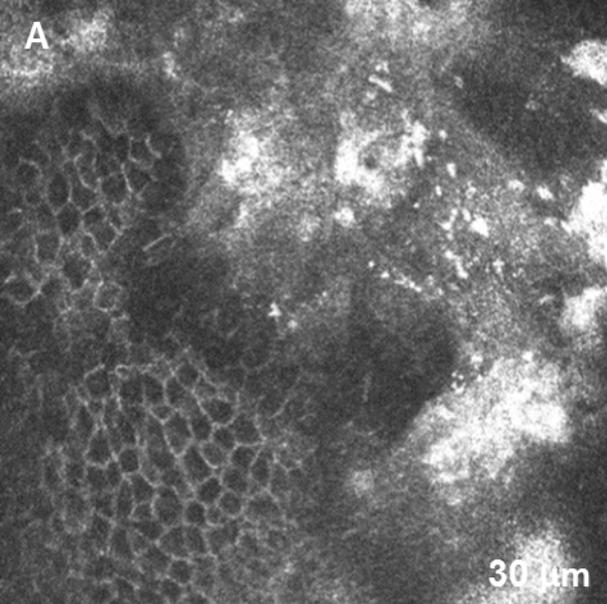
90 **Déclaration de liens d'intérêts** : les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

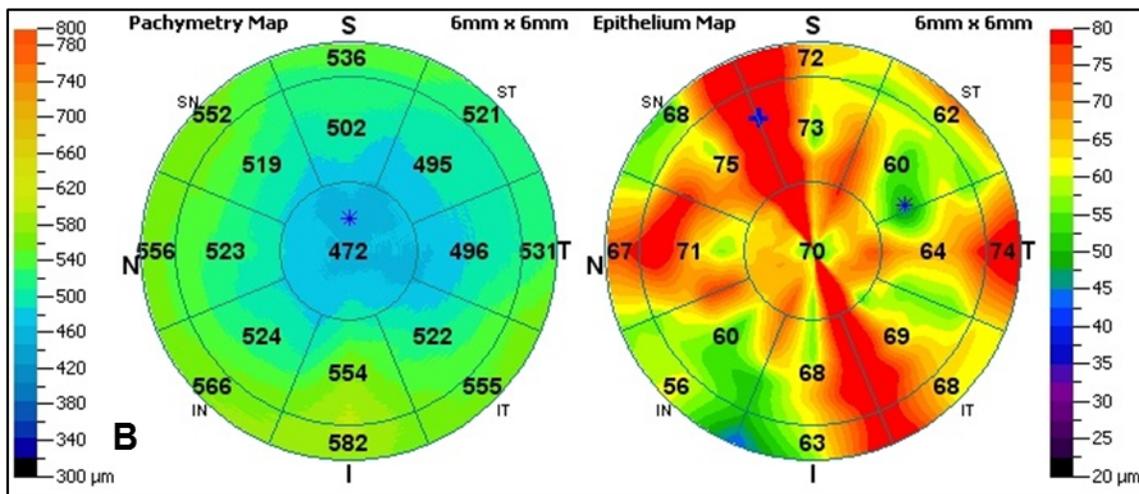
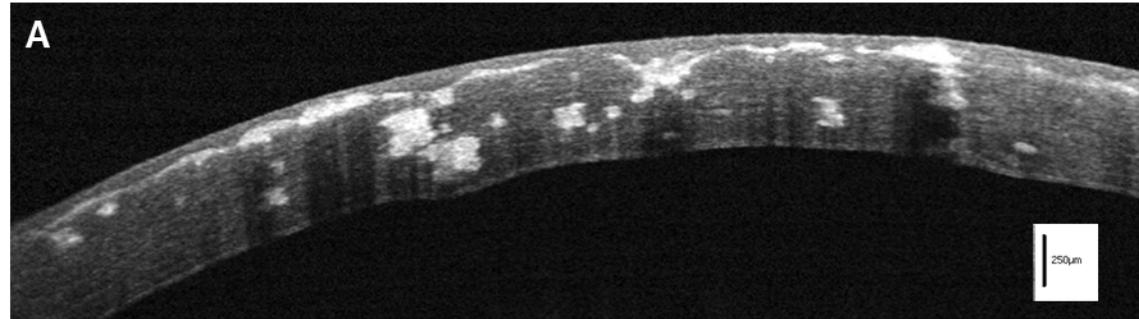
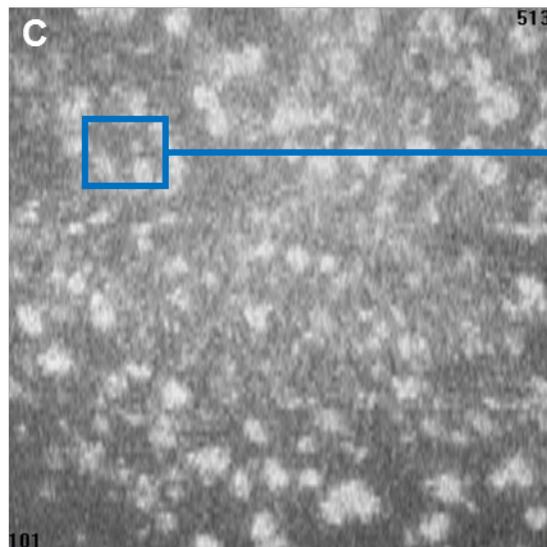
91

92 **Mots clefs** : cornée ; dystrophie cornéenne stromale ; tomographie en cohérence optique ;
93 microscopie confocale in vivo ; dystrophie maculaire ; dystrophie granulaire ; avellino

94 **Key words**: cornea; stromal corneal dystrophy; optical coherence tomography; in vivo
95 confocal microscopy; macular corneal dystrophy; granular corneal dystrophy; avellino





A**C****D**