

Images in clinical medicine



Sclérocornée congénitale congénitale bilatérale associée à un syndrome polymalformatif

Fatiha Boudguigue, Alae El Bouaychi

Corresponding author: Fatiha Boudguigue, Service d'Ophtalmologie A, Hôpital des Spécialités, Université, Mohammed V, CHU Ibn Sina, 10000 Rabat, Maroc. fatiha.boudguigue@gmail.com

Received: 02 Jun 2020 - **Accepted:** 24 Jul 2020 - **Published:** 06 Oct 2020

Keywords: Sclérocornée congénitale, syndrome polymalformatif, cécité bilatérale

Copyright: Fatiha Boudguigue et al. PAMJ Clinical Medicine (ISSN: 2707-2797). This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution International 4.0 License (<https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Cite this article: Fatiha Boudguigue et al. Sclérocornée congénitale bilatérale associée à un syndrome polymalformatif. PAMJ Clinical Medicine. 2020;4(51). 10.11604/pamj-cm.2020.4.51.23961

Available online at: <https://www.clinical-medicine.panafrican-med-journal.com//content/article/4/51/full>

Sclérocornée congénitale bilatérale associée à un syndrome polymalformatif

Bilateral congenital sclerocornea associated with polymalformative syndrome

Fatiha Boudguigue^{1,&}, Alae El Bouaychi¹

¹Service d'Ophtalmologie A, Hôpital des Spécialités, Université Mohammed V, CHU Ibn Sina, 10000 Rabat, Maroc

Service d'Ophtalmologie A, Hôpital des Spécialités, Université, Mohammed V, CHU Ibn Sina, 10000 Rabat, Maroc

&Auteur correspondant

Fatiha Boudguigue, Service d'Ophtalmologie A, Hôpital des Spécialités, Université Mohammed V, CHU Ibn Sina, 10000 Rabat, Maroc

English abstract

We report the case of a 5-year old child presenting at the Department of Ophthalmology with bilateral blindness which had progressed since he was born. He was the second of two siblings, born at term to non-consanguineous parents and whose mother had had normal pregnancy and delivery. His mother had a history of unilateral congenital sclerocornea. He had bilateral limited light perception visual acuity. Eye tone was normal in both eyes. Slit lamp exam showed total corneal opacification in both eyes, more marked on the left side, where corneal neovascularization was also found (A, B). The two anterior chambers were narrow (C). Anterior segment and fundus of the eyes were inaccessible. Ocular ultrasound showed no particularities in the posterior segment and normal axial length in both eyes. Pediatric examination was performed in order to detect other associated malformations, which showed tetralogy of Fallot, velopharyngeal lesions, deficiency of growth hormone and scoliosis.

Key words: congenital sclerocornea, polymalformative syndrome, bilateral blindness

Images in medicine

Un enfant de 5 ans, consulte au service d'ophtalmologie pour une cécité bilatérale évoluant depuis la naissance. Il est le deuxième d'une fratrie de 2 enfants, né d'un mariage non consanguin, déroulement de la grossesse et accouchement normaux. Dans ses antécédents, sa maman est porteuse d'une sclérocornée congénitale unilatérale. Son acuité visuelle se résumait à une perception lumineuse bilatérale. Le tonus oculaire était normal au niveau des deux yeux. L'examen à la lampe à fente montrait une opacification totale des deux cornées, plus marquée à gauche où une néovascularisation cornéenne était également retrouvée (A, B). Les deux chambres antérieures étaient étroites (C). L'examen du segment antérieur et du fond d'œil étaient inaccessibles. L'échographie oculaire montrait un segment postérieur sans particularités et une longueur axiale normale au niveau des deux yeux. Un examen pédiatrique à la recherche d'autres malformations associées avait été réalisé, montrant une tétralogie de Fallot, des lésions du vélopharynx, un déficit en hormone de croissance et une scoliose.

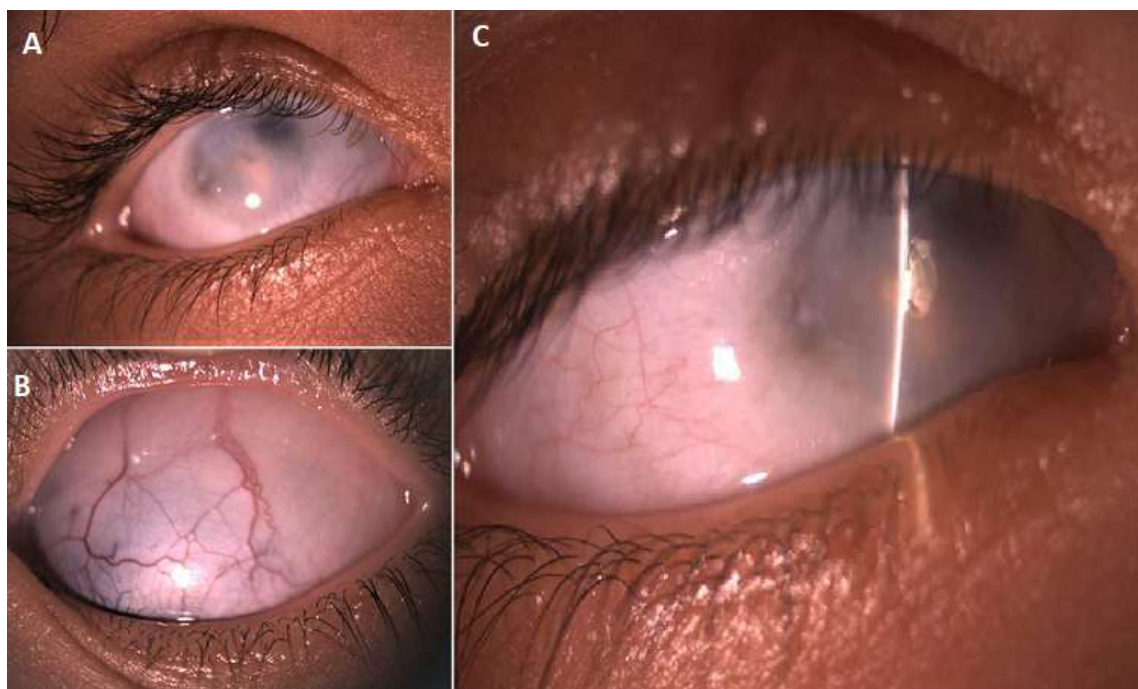


Figure 1: A) examen à la lampe à fente de l'œil droit : opacité cornéenne totale rendant inaccessibles les détails du segment antérieur et du fond d'œil; B) examen au biomicroscope de l'œil gauche : sclérocornée néovascularisée. Frontière entre cornée et sclère difficilement identifiable; C) examen de l'œil droit montrant une chambre antérieure étroite