

# RECHERCHES SUR LES RESTES DE LA MEMBRANE PUPILLAIRE ADHÉRENTS à LA CORNÉE.

PAR  
LE DR. J. RUBERT

professeur d'ophtalmologie de l'Université de Latvie, directeur de la clinique ophtalmologique.

On observe des restes persistants de la membrane pupillaire très différents quant à leur aspect. Pendant que les petits points sur la face antérieure du cristallin et les restes de fils qui naissent dans le petit cercle irien tantôt adhérent à la capsule du cristallin, tantôt flottant librement dans la chambre antérieure, appartiennent au nombre des observations presque quotidiennes de l'oculiste et sont bien connus, les reliquats de la membrane pupillaire en liaison avec la cornée sont, à ce que déclarent les auteurs, très peu nombreux. Ils prennent naissance sur la face antérieure de l'iris (*synéchie antérieure de la membrane pupillaire*) ou se trouvent comme dépôts isolés sur la face postérieure de la cornée (*Melanosis corneae congenita*). Le présent mémoire est une contribution aux recherches sur cette malformation relativement rare.

## I.

### Synéchie antérieure de la membrane pupillaire.

(Membrana persistens pupillaris corneae adhaerens.)

*Beck* est l'auteur de la première communication faite en 1831 sur cette anomalie. Ce n'est que 50 ans plus tard, qu'un nouveau cas est publié par *Samelsohn*. Après lui les cas deviennent moins rares, ils se rencontrent comme observations isolées ou dans les comptes rendus de différentes sociétés médicales où ils ont été présentés. J'ai trouvé dans la littérature (jusqu'en 1916) 23 observations (I. *Beck*, *Samelsohn*, *Zirm*, *Vossius*, *Wintersteiner*, *Schapringer*, *Wüstefeld* (2 cas), *van Duyse*, *Rumchewitch*, *Polte*, *Gesang*, *Seefelder* (2 cas), *Cosmetatos*, *Gros*; II. *Trattner*, *Vossius*, *Filatow*, *Mohr*, *Nieder*, *Schoute*)\*).

\*) Une étude exacte avec critique de tous ces cas se trouve dans la monographie russe de l'auteur: „La membrane pupillaire et ses restes dans la vie extra-utérine“. (*Westnik ophtalmologii*, 1917, Jan.-Déc.)

Dans les 17 premiers cas l'anomalie a été observée dans sa forme typique, tandis que dans les 6 derniers cas cette malformation ne constituait qu'un phénomène secondaire en combinaison avec d'autres qui frappaient en premier lieu l'attention.

D'après les auteurs ces restes de la membrane pupillaire présentent de tendres et fins filaments qui prennent naissance dans le petit cercle irien et adhèrent à la face postérieure de la cornée. Si la pupille s'élargit, les filaments se tendent, si elle se rétrécit, ils se détendent, pendant les mouvements de l'oeil ils tremblent assez fréquemment, leur couleur rapelle celle de l'iris. Leur nombre est changeant, le plus souvent il y en a plusieurs, *Samelsohn* par exemple en comptait dans un seul oeil de 17 à 18. Très souvent aussi ils forment des ramifications tout près de l'iris pour s'insérer dans le petit cercle irien par de nombreuses branchioles. Dans le premier cas de *Vossius* (82) 3 petits fils prenaient naissance dans le petit cercle irien et formaient un petit noeud, dont se détachaient de nouveau 2 ou 3 petits fils vers la face postérieure de la cornée. Dans le premier cas de *Wüstefeld* on observait entre les fils des liaisons de même aspect que les fils eux-mêmes. Dans le cas de *Zirm*, outre les synéchies filiformes, cinq autres petits filaments prenaient naissance dans le petit cercle irien et flottaient librement dans la chambre antérieure.

Ces restes de la membrane pupillaire sont toujours accompagnés par des opacités de la cornée, et c'est justement à ceux-ci, qu'ils adhèrent. Ces opacités sont situées dans les couches les plus profondes de la cornée; quelquefois l'opacité n'a pas de contours bien précis, dans d'autres cas au contraire les opacités se présentent comme des points bien circonscrits qui, pour la plupart, constituent aussi les lieux d'insertion de fils et de fibres persistants. Dans le cas de *van Duyse* l'opacité se présentait en forme de membrane déposée sur la face postérieure de la cornée, du bord de laquelle se détachaient de petits fils bruns vers le petit cercle irien. Les couches cornéennes dans les parties correspondantes à l'opacité, sont dans la plupart de cas tout à fait transparentes, mais dans 6 cas sur 17 elles étaient troublées, dans le cas de *Gesang* la partie centrale de la cornée au centre était même ectasiée au lieu où se trouvait l'opacité la plus profonde et où en même temps les fils s'inséraient. Les autres parties de la cornée montraient une légère opalescence diffuse. Les opacités se localisent dans la région pupillaire et pour la plupart se trouvent un peu au-dessous du centre de la cornée. Quelquefois on observe du pigment dans les parties opaques, le plus souvent en forme de petits points

uniques isolés, de couleur brune, par lesquels les fils se terminent; plus rarement le pigment est réparti à la périphérie de l'opacité en forme de raies, ou même on en rencontre à une certaine distance de l'opacité comme dépôt sur la face postérieure de la cornée (*Wüstefeld*). Dans le cas de *Gros* un petit point brun se trouvait sur la face postérieure de la cornée, se prolongeant en une synéchie filiforme; malheureusement l'auteur n'a rien dit de l'état, dans lequel se trouvaient les autres parties de la cornée. Dans les cas où l'opacité de la cornée était fort prononcée, la force visuelle était également très diminuée et assez souvent il y avait du nystagme.

Les auteurs qui mentionnent l'état de l'iris, le trouvent normal, à l'exception de *Polte* qui a observé dans son cas une atrophie partielle de l'iris. En outre tous les auteurs indiquent l'absence totale de synéchies postérieures. Dans tous les cas la pupille était ronde de forme et réagissait irréprochablement à la lumière. Dans le cas de *Cosmettatos* les contours de la pupille devenaient irréguliers après instillation d'atropine, pendant que dans les conditions physiologiques normales elle avait la forme d'un cercle rond; les autres auteurs ne mentionnent rien de pareil dans leurs cas.

Parmi les altérations qui accompagnent les synéchies antérieures de la membrane pupillaire il reste à mentionner la *cataracte polaire antérieure*, qui a été observée 7 fois sur 17 cas.

Dans 2 cas les restes persistants de la membrane pupillaire se trouvaient des deux côtés, dans les 15 autres cas 7 fois sur l'oeil gauche, 4 fois sur l'oeil droit; 4 fois l'oeil n'est pas indiqué. Dans 5 cas on remarquait sur l'oeil exempt de synéchies, des altérations se trouvant souvent en combinaison avec celles-ci, à savoir 3 fois des opacités cornéennes analogues, une fois une cataracte polaire antérieure et une fois cette dernière combinée avec une opacité cornéenne correspondante. Dans un cas l'autre oeil était atrophié à la suite d'une grave blennorrhagie. L'existence antérieure d'une blennorrhagie des nouveau-nés (*Blennorrhoea neonatorum*) est mentionnée dans 8 cas du premier groupe. 4 fois les malades, atteints de synéchies, étaient du sexe masculin, 7 fois du sexe féminin, dans 6 cas le sexe n'est pas indiqué.

Les cas de *Trattner*, *Vossius* (82), *Filatoff* et *Mohr* (41) dans le deuxième groupe, appartiennent évidemment au même type. Par suite d'opacités périphériques la cornée des deux yeux apparaissait plus petite qu'elle ne l'est normalement. Ces opacités avaient l'aspect de la sclérotique et étaient vraisemblablement causées par un envahissement

d'elle (embryotoxon). Quelquefois les opacités pénétraient en forme de langues presque jusqu'au centre. Assez souvent on trouvait aussi des opacités parsemées dans les parties transparentes des couches profondes de la cornée. Chez *Trattner* et *Vossius* l'iris paraissait totalement soudé avec la cornée dans les parties où la dernière montrait une opacité scléroidique. Il y avait en outre dans ces cas des liaisons en forme de fils et de bouts qui prenaient naissance dans le petit cercle de l'iris, et dans le cas de *Trattner* il en sortait de la zone ciliaire de l'iris. Dans le cas de *Filatoff* les restes de la membrane pupillaire ne se trouvaient que sur un seul oeil. Ils apparaissaient sous l'aspect d'une membrane, placée sur la face postérieure de la cornée et liée çà et là à la face antérieure de l'iris. Dans tous les cas la pupille était libre de synéchies antérieures et postérieures, avait une forme ovale et une position excentrique, et réagissait promptement à la lumière. Dans le cas de *Vossius* l'iris était des deux côtés fortement atrophié. La force visuelle était toujours diminuée.

Dans le cas de *Nieder* un certain nombre de synéchies en forme de tente, partant d'une opacité située concentriquement par rapport à la pupille dans une des lames cornéennes les plus profondes, allaient vers le petit cercle de l'iris. Là elles se transformaient en un système trabéculaire placé sur la face antérieure de l'iris, système qui continuait jusqu'au bord ciliaire. Les synéchies, ainsi que les dépôts, ressemblaient au stroma de l'iris. L'oeil était microphthalmique, l'autre normal.

Pendant que les auteurs sont unanimes à considérer les synéchies comme des restes de la membrane pupillaire, ils ne sont pas d'accord relativement à leur *origine*. Il existe à ce sujet deux opinions. D'après la première, les synéchies sont de vraies malformations, causées par une différenciation et une évolution régressive incomplète et défectueuse du tissu embryonal dont se forment la cornée proprement dite et la membrane pupillaire. En conséquence de cette évolution incomplète, au cours de la formation de la chambre antérieure, des liaisons peuvent rester çà et là entre la cornée et la membrane pupillaire, et c'est de cette façon que se forment les synéchies (*Makrocki*, *Vossius*, *Wüstefeld*, *Rumchewitch* et autres). Selon les autres auteurs (*Samelsohn*, *Wintersteiner*, *Gesang* etc.) les synéchies se forment d'après le même mode que les synéchies antérieures pendant la vie postfoetale. Ils supposent qu'il se produit une perforation de la cornée avec prolapse ou occlusion des restes de la membrane et ils voient la cause la plus fréquente de cette perforation dans les ulcères de la cornée consécutifs à la blennorrhagie des nouveau-nés (blennorrhoea neonatorum). Comme

preuves de l'exactitude de leur opinion les auteurs indiquent la ressemblance des altérations qui se produisent en de pareils cas (cicatrice ronde au centre de la cornée, cataracte polaire antérieure etc.) avec celles qui suivent une blennorrhagie ainsi que le maintien de la blennorrhagie dans l'anamnèse.

La plupart des auteurs ne s'occupent que de leurs propres cas et ne se prononcent pas sur les cas des autres auteurs. Quelques-uns cependant s'efforcent de généraliser leur opinion. Ainsi *v. Hippel* (20) affirme, qu'il faut dans les cas où l'on n'observe pas de blennorrhagie et où une perforation peut être exclue, attribuer les adhérences à une kératite passée, même intrautérine. *Trattner* et *Schapringer* donnent de leurs cas semblable explication, reprise dans la suite par *van Duyse*. Les auteurs, comme *Seefelder*, *Peters* etc., qui défendent le point de vue d'une pure malformation et ne veulent pas reconnaître les procès inflammatoires comme faits accessoires pour la formation des synéchies, indiquent en faveur de leur opinion la coïncidence fréquente de ces synéchies avec d'autres anomalies d'évolution. En ce qui concerne une perforation précédente de la cornée *Seefelder* (69) pense qu'il faudrait en donner des preuves exactes dans chaque cas et que même après cela il serait possible que l'adhérence existât déjà avant la perforation par suite d'une pure anomalie d'évolution.

De l'un et de l'autre côté, les arguments cités sont de poids et actuellement il est presque impossible de résoudre la question de la genèse des synéchies sur la base de matériaux purement cliniques.

Les cas de synéchie antérieure de la membrane pupillaire examinés du point de vue de *l'anatomie pathologique* sont jusqu'ici relativement peu nombreux. Pour le moment je me borne aux cas de *Wintersteiner*, *v. Hippel*, *Ballantyne* et *Treacher Collins*.

*Wintersteiner* (86) a vu son cas pour la première fois pendant une autopsie. Il s'agissait d'un garçon de six semaines avec un ulcère blennorrhagique de la cornée complètement guéri. Plus de la moitié de la cornée était occupée par une tache trouble grise, la cornée y était aplatie et portait à peu près au centre de la tache un enfoncement aux bords raboteux, avec une base rougeâtre. Les parties marginales de la cornée paraissaient d'une opalescence diffuse délicate, de sorte qu'on ne pouvait pas reconnaître d'une façon sûre l'état de la chambre et de l'iris. La conjonctive était sans sécrétion et sans symptômes d'inflammation. L'examen histologique montrait que l'opacité de la cornée était formée d'un tissu conjonctif composé de cellules jeunes, fusiformes et très riches en noyaux et que ce tissu était richement

vascularisé. On remarquait l'absence totale de la membrane de Bowman, même dans la partie marginale de la cornée, la plus rapprochée de sa périphérie, où il n'y avait pas de tissu de cicatrice. Le recouvrement épithélial était d'une épaisseur inégale; à l'endroit de l'enfoncement il était particulièrement épaissi et se prolongeait en forme de luettes vers les couches profondes; à certaine place il manquait totalement, si bien que les jeunes fibrilles conjonctives avec leurs bouts dirigés en avant étaient ici à nu. Dans la région pupillaire la cicatrice avait remplacé la cornée dans toute l'épaisseur, à un endroit la membrane de Descemet était interrompue et il y avait une soudure entre la cornée et le cristallin. La soudure était constitué par un tissu en mailles peu serrées, riche en cellules fusiformes et endothéliales. Vers les côtés les mailles devenaient plus larges et se transformaient en une mince pellicule, constituée des mêmes éléments, qui se prolongeait le long de la capsule du cristallin et se fixait à la face antérieure de l'iris. Les cellules de la pellicule se transformaient en celles de la couche antérieure frontale de l'iris plus serrée. Les cellules de la synéchie, ainsi que de la pellicule et du stroma irien ne contenaient pas du pigment. La capsule du cristallin était bombée dans la région pupillaire, l'épithélium capsulaire proliféré dans la région de la soudure (Cataracta polaris anterior).

Dans le cas de *v. Hippel* (22) il s'agissait d'un enfant de trois jours, né à terme avec microphthalmie double, colobome, iridémie partielle, cataracte, fente labiale et palatine, polydactylie et défaut congénital du crâne. A la région du colobome un tissu mésodermial, riche en vaisseaux, aborde le limbe cornéo-sclérien et se prolonge en forme de lisière qui remplit le colobome de la vessie oculaire. D'autre part de ce tissu se détache un vaisseau contenant du sang et renfermé dans une gaine assez épaisse, constituée de cellules avec noyaux rangés longitudinalement d'une façon régulière. Ce vaisseau entre dans la chambre antérieure, s'y prolonge librement jusqu'à la face postérieure de la cornée, avec laquelle il est soudé (à une place circonscrite) par sa gaine. De là il traverse de nouveau librement la chambre antérieure dans une direction à peu près verticale à la première et se perd dans la membrane pupillaire. La membrane de Descemet se termine en pointe au bord de la lchette, il est sûr qu'elle n'a pas de bouts enroulés; les lames cornéennes abordant le défaut de la cornée se transforment en la lchette mésodermiale sans aucune ligne de démarcation précise en s'enrichissant peu à peu de noyaux. En outre la

cornée dans toute son épaisseur est normale; il n'y a aucun symptôme qui puisse indiquer une perforation ou une inflammation précédente.

Dans le cas de *Ballantyne* la membrane pupillaire était presque complètement conservée chez un fœtus humain de 7 à 8 mois. Elle partait de la face antérieure de l'iris dans le voisinage de son bord pupillaire et traversait en partie librement, en partie fixée à la face postérieure de la cornée, la chambre antérieure jusqu'au bord opposé de l'iris. L'*endothélium de Descemet* n'existait pas à la soudure, tandis que la membrane de Descemet ainsi que les autres parties de la cornée étaient normales. On remarquait des restes de l'artère hyaloïde et de la tunica vasculosa lentis. L'auteur attribue cette soudure à une inflammation précédente, mais il n'en mentionne aucun symptôme.

*Treacher Collins* a étudié l'oeil d'un jeune chat chez lequel 15 ou 20 filaments se détachaient du petit cercle irien vers la face postérieure de la cornée et adhéraient à cette dernière. La cornée était tout à fait transparente. Les filaments avaient la même structure que l'iris et ne contenaient pas de vaisseaux. Au lieu de l'insertion il n'y avait ni membrane de Descemet ni endothélium. Nulle part il n'existait de signes d'inflammation. Pour ces raisons l'auteur pense que son cas également provient d'un développement anormal.

Parmi les quatre cas cités les trois derniers (*v. Hippel*, *Ballantyne* et *Collins*) se distinguent essentiellement du premier (*Wintersteiner*) et peuvent être résumés ensemble. Chez eux aucun signe d'inflammation ou de perforation précédente de la cornée. Dans les cas de *v. Hippel* et *Collins* la cornée était, pendant la vie, libre de toute opacité et il faut admettre le même fait dans le cas de *Ballantyne*, puisque le stroma de la cornée paraissait sans altérations histologiques. Dans tous ces cas les synéchies prenaient naissance au petit cercle irien et avaient la structure du stroma de l'iris, chez *v. Hippel* et *Ballantyne* elles contenaient des vaisseaux, chez *Collins* non. Dans tous les trois cas on observait l'absence de l'*endothélium de Descemet* à l'endroit de l'insertion. Dans les cas de *v. Hippel* et de *Collins* il y avait au point correspondant un défaut de la membrane de *Descemet*: elle s'y terminait par une pointe légère et non enroulée. Dans le cas de *v. Hippel* les lames cornéennes prenaient également part à la formation des synéchies. Chez *v. Hippel* et *Ballantyne* on constatait, outre les synéchies, une série de telles autres anomalies de l'appareil visuel, qui maintenant sont considérées en général comme de pures malformations congénitales dont la genèse n'a rien de commun avec une inflammation, comme la microphthalmie, le colobome etc.;

dans le cas de *v. Hippel* il y avait en plus bec-de-lièvre et fente palatine. Les préparations de *Ballantyne* provenaient d'un foetus, celles de *v. Hippel* d'un enfant de trois jours. Dans le cas de *Collins* également il n'y avait aucune raison de ne pas fixer le moment de la formation des synéchies à la période intra-utérine.

Le cas de *Wintersteiner* contrastait avec les précédents. Il y avait ici une récente cicatrice centrale de la cornée avec beaucoup de vaisseaux. Elle pénétrait au centre par toutes les couches de la cornée et était soudée au cristallin par un léger tissu, ainsi qu'au bord de la pupille par une membrane tendre. „On ne peut pas douter“, dit l'auteur, „de sa nature. L'aspect du tissu, l'absence de toute infiltration inflammatoire ou de restes de résidus inflammatoires, la souplesse, la quantité considérable d'endothélium, l'origine de la membrane provenant de la face antérieure de l'iris près de son bord pupillaire, directement du stroma irien, ce sont là des faits qui parlent autant en faveur de restes de la membrane pupillaire que contre un exsudat pupillaire avec synéchie antérieure. On peut et on doit exprimer des doutes sur la seule nature du tissu, qui forme la synéchie antérieure du cristallin, et se demander s'il faut le considérer en totalité comme des restes de la membrane pupillaire ou partiellement comme du tissu conjonctif récemment formé et provenant de la cornée.“

Les observations anatomo-pathologiques citées montrent qu'il y a différents modes de genèse des synéchies antérieures de la membrane pupillaire. Dans quelques cas elles se forment après la naissance d'une manière analogue aux synéchies antérieures de l'iris et sont la conséquence d'une perforation de la cornée. Dans d'autres cas elles apparaissent déjà au cours de la vie foetale sans aucune inflammation précédente. Dans ces cas il faut les considérer comme de pures malformations. Mais il convient ici de remarquer que les cas examinés montraient une différence très considérable avec les cas observés cliniquement. Cette différence est surtout visible dans le cas de *Wintersteiner* avec une large synéchie entre cornée et cristallin, ce que du reste l'auteur lui-même indique. Mais l'auteur insiste sur son explication de la formation des synéchies de la membrane pupillaire et l'accepte même pour les cas où il n'y avait aucune liaison entre cornée et cristallin. *Wintersteiner* indique que son cas appartient au nombre des plus récents et qu'on ne peut pas nier que les altérations soient capables d'une évolution régressive très considérable. La synéchie, si elle consistait en restes de la membrane pupillaire, aurait été résorbée au cours du temps, le cristallin serait devenu libre et mis à sa place

normale. Il ne montrerait qu'une cataracte polaire comme signe de la soudure passée, la cornée serait devenue plus claire et à la fin on aurait un syndrome, comme on le constate dans beaucoup de cas observés cliniquement.

On ne saurait rien objecter aux déductions de *Wintersteiner*. Les observations de *Hirschberg*, de *Brueckner* et d'autres montrent, que les restes filiformes de la membrane pupillaire peuvent se résorber et disparaître tout à fait, ce qui est en partie confirmé aussi par les observations histologiques de *Seefelder* (69), qui a relevé des symptômes d'altérations régressives dans les résidus de la membrane pupillaire. On ne peut également pas douter que la cornée, surtout dans le premier âge, ne soit capable de redevenir plus claire. Déjà *Arlt* a constaté qu'une pareille cornée, après ulcère perforant était susceptible au cours du temps, de retrouver sa transparence normale. —

*Quels étaient les cas typiques de synéchies antérieures de la membrane pupillaire, cités au premier groupe?* Dans les 16 cas avec opacité cornéenne 8 fois (N<sup>o</sup> 1, 2, 6, 10, 12, 13, 14, 15) une blennorrhagie des nouveaux-nés est notée et dans 5 de ces cas il y avait une cataracte polaire. Je crois qu'après tout ce qui a été dit, il serait difficile de nier le rôle étiologique de la blennorrhagie pour la formation de synéchies. Dans les 8 autres cas où il n'était pas possible de démontrer une blennorrhagie dans l'anamnèse, 3 malades (N<sup>o</sup> 9, 11, 16) étaient âgés de 25 à 40 ans. Ils s'étaient adressés au médecin pour de tout autres raisons, ne savaient rien de leur anomalie et certes étaient hors d'état de donner des informations concernant les premiers jours de leur vie. Dans deux de ces cas se trouvait aussi une cataracte polaire antérieure, ce qui nous fait croire à une perforation précédente puisqu'il y avait en même temps des opacités de la cornée en forme de points. Quant aux cinq autres cas (N<sup>o</sup> 3, 4, 5, 7, 8) ils étaient tous encore dans leur jeune âge. Les malades vinrent chez le médecin accompagnés de leurs parents pour le consulter spécialement sur l'anomalie; il ne pouvait être question d'une précédente inflammation des yeux, les altérations étaient congénitales. Chez ces malades la blennorrhagie comme moment étiologique est très peu vraisemblable, dans les deux cas de microphthalmie à exclure en toute certitude. La formation des synéchies dans ces 5 cas doit être remise à la vie foetale. Les cas cités au groupe II appartiennent également à cette période.

D'abord nous avons examiné\* les données histologiques de trois cas (*v. Hippel*, *Ballantyne*, *Treacher Collins*), où les synéchies prove-

naient de la vie foetale. Dans tous ces cas on chercha en vain les opacités de la cornée, qui se trouvaient toujours dans les cas cliniques. Il y a donc une différence essentielle entre les cas cliniques et les cas histologiques. Mes observations remplissent cette lacune. Elles démontrent que *des liaisons congénitales de restes de la membrane pupillaire avec la face postérieure de la cornée sans opacités cornéennes ne sont pas du tout si rares*. Voici ces observations. Je parlerai plus tard des cas d'opacité cornéenne congénitale.

*N<sup>o</sup> I. Olga B.* 55 ans, s'adressait à moi le 17. 2. 15 pour presbyopie. *Oeil droit.* Un peu en dehors du centre de la cornée, qui était absolument transparente, sur sa face postérieure un petit point de pigment brun. Un pareil point sur la face antérieure du cristallin au centre de la pupille. En chacun de ces deux points un petit fil tendre, de couleur grise, prend naissance. Les deux fils se joignent dans la partie supérieure de la pupille. En ce lieu de jonction sort un fil analogue qui se partage en deux branches, dont l'une se dirige vers le quart extérieur supérieur de l'iris, l'autre vers le quart intérieur supérieur. Tous les deux s'insèrent au petit cercle irien. Au lieu de jonction se trouvent deux petits points de pigment brun. La pupille est ronde et réagit irréprochablement. Pendant la contraction les fils se détendent, pendant l'élargissement ils se tendent. La pupille est de couleur bleu grisâtre et inaltérée. Cataracta incipiens. Pas d'autres altérations. V. avec 0,5 D. sph. convexe 0,8. *Oeil gauche.* Des follicules isolés sur la conjonctive palpébrale. Cataracta incipiens. V. 1,0.

*N<sup>o</sup> II. Tatiana W.* 15 ans, 4. 6. 15. *Oeil gauche.* Presque au centre de la cornée, qui était absolument transparente, sur sa face postérieure, un petit point brun. De là un fil tendre, de couleur grise, va vers le quart extérieur inférieur de l'iris et s'insère au petit cercle irien. Au même petit point de la cornée un autre fil semblable prend naissance, se termine librement dans la chambre antérieure et flotte fortement à chaque mouvement de l'oeil. L'iris est bleu grisâtre et inaltéré. La pupille est ronde et sa réaction irréprochable. Pas d'autres altérations. V. avec 0,5 D. sph. concave 1,0. *Oeil droit.* Un peu au dessus du centre de la cornée absolument transparente sur sa face postérieure une raie délicate, grise, de 1 mm. de longueur, située verticalement. L'iris est de la même couleur qu'à l'oeil gauche et inaltéré. L'oeil à part cela est normal. V. 1,0. Bec-de-lièvre, fente palatinale, une opération, faite quatre ans auparavant, avait eu un succès relatif.

*N<sup>o</sup> III. Madeleine J.* 34 ans, 19. 8. 15. *O. d.* Cornée tout à fait transparente; sur sa face postérieure deux petits points de couleur

brune, l'un un peu au-dessus et à l'extérieur du centre de la cornée, l'autre un peu au-dessous et à l'intérieur. Tous les deux sont liés par un délicat fil gris, qui paraît légèrement tordu et ne colle pas partout étroitement à la cornée. En outre de ces deux points deux petits fils se tendent vers le petit cercle irien. Le fil supérieur s'insère au quart extérieur supérieur de l'iris, l'inférieur au quart inférieur intérieur. Tous les fils tremblent pendant les mouvements de l'oeil. Les deux iris sont inaltérés et de couleur brune, la pupille est ronde, sa réaction irréprochable. *O. g.* sans altérations. V. oc. utr. avec 0,75 D. sph. convexe 0,9—1,0.

*N<sup>o</sup> IV. Alexis W.* 49 ans, s'adressait à la clinique ophthalmologique de Kieff le 25. 9. 15. Il y avait cinq ans que l'oeil gauche commençait à perdre la vue; le malade prétend voir bien de l'oeil droit et ne jamais avoir souffert des yeux. Les pupilles sont relativement larges, leur réaction à la lumière est bonne, celle de l'oeil gauche un peu plus lente. *O. g.* Quelques petits points bruns isolés sur la face antérieure du cristallin, la cornée est absolument transparente et inaltérée. *O. d.* De la partie supérieure du bord de la pupille, ainsi que de sa partie extérieure sortent deux petits fils bruns qui s'insèrent à la face antérieure du cristallin. De la partie inférieure extérieure du bord de la pupille se détache un fil gris, à demi transparent et d'un  $\frac{1}{2}$  mm. de largeur, qui s'implante également à la face antérieure du cristallin. Au rétrécissement de la pupille les fils se contractent, à l'élargissement ils se tendent sans changer la forme de la pupille, même à l'élargissement avec cocaïne. De la partie nasale du bord de la pupille un quatrième petit fil prend naissance. Celui-ci se dirige vers la face postérieure de la cornée et s'y termine par un petit point brun un peu à l'extérieur du centre de la cornée, qui est absolument transparente. Les fils paraissent de couleur grise, légèrement ondulés et tremblent aux mouvements de l'oeil et de la pupille. L'iris est sans altérations. Des deux côtés il y a des excavations du nerf optique assez profondes dans sa partie marginale, la pupille est pâle. *T. de l'oeil droit* 30 mm. Hg., *de l'oeil gauche* 32 mm. Hg. V. à droite 0,7, à gauche  $-\frac{1}{8}$ . R. oc. utr. E (à l'aide de *sciascopie*). Le champ de vision des deux côtés est resserré concentriquement. Le malade a refusé l'iridectomie proposée. —

Les synéchies dont il s'agit ici dans les quatre cas étaient extrêmement subtiles et délicates; elles paraissaient de couleur grise. On pouvait les constater seulement par l'inspection à l'aide d'une loupe et de l'éclairage oblique. Les fils semblaient ondulés, tremblaient aux mouvements de l'oeil et n'influençaient pas la forme de la pupille, même

pendant une mydriase artificielle. La cornée était toujours normale, sans aucune opalescence, mais sur sa face postérieure se trouvaient les petits points bruns auxquels s'inséraient les petits fils. Il n'y a aucune différence entre ces petits points bruns et ceux que nous trouvons si souvent sur la face antérieure du cristallin et qui sont considérés comme des restes de la membrane pupillaire. Dans notre cas N° IV, il y avait d'ailleurs de pareils restes en forme de points sur la capsule du cristallin, même sur l'oeil, où les petits fils manquaient, tandis que sur l'autre oeil il y avait, en outre de la liaison filiforme antérieure, encore trois synéchies congénitales entre l'iris et la capsule antérieure du cristallin. Ce cas se distinguait aussi par le fait que toutes les synéchies, et parmi elles également l'antérieure, prenaient naissance non dans le petit cercle irien, mais au bord de la pupille, ce que l'on observe rarement et pour la première fois de la part d'une synéchie antérieure congénitale. Dans tous mes autres cas les synéchies commençaient toujours à une certaine distance du bord de la pupille. Mais dans ces cas on constatait aussi des particularités, qui ne sont pas mentionnées par les autres auteurs. Ainsi, dans mon premier cas, outre le petit fil adhérent à la cornée, il y en avait un second, qui commençait sur la face antérieure du cristallin. Après la réunion de ces deux fils en un seul, ce fil commun se partageait en deux nouveaux fils qui se dirigeaient vers le petit cercle irien. Dans le troisième cas deux petits points bruns se trouvaient sur la face postérieure de la cornée; vers chacun d'eux se dirigeait un petit fil provenant de la moitié correspondante de l'iris. Les deux petits points pour leur part paraissaient être liés par un troisième fil qui n'était pas étroitement collé à la cornée. Dans le deuxième cas il n'y avait pas de synéchies sur l'oeil droit, mais on y trouvait, sur la face postérieure de la cornée, une opacité grise délicate en forme de raie, sans doute un reliquat de la membrane pupillaire. Nous discuterons la question de ces résidus au chapitre suivant.

Nos cas se distinguent principalement par l'absence totale d'opacité de la cornée, tandis que tous les auteurs, à l'exception de Gros, en parlent. Je crois que les cas observés par moi appartiennent à la catégorie de ceux qui ont été examinés à l'aide du microscope par v. Hippel, Ballantyne et Treacher Collins. Dans ces cas aussi il n'y avait aucun symptôme d'inflammation et la cornée était transparente. Il est vrai que dans mes cas les petits fils se terminaient par de petits points bruns sur la face postérieure de la cornée, mais cela n'est pas essentiel parce que les cas examinés histologiquement appartiennent à

une période où le pigment peut encore ne pas exister. D'autre part les restes de la membrane pupillaire ne sont pas toujours et partout forcément pigmentés. Je ne trouve donc pas une différence essentielle entre les synéchies dans les cas des auteurs que je viens de citer, et les miennes et je regarde par conséquent les synéchies dans mes cas aussi comme de *pures malformations* provoquées par une évolution régressive et une différenciation incomplète du mésenchyme embryonal. Ma présomption en outre s'appuie sur l'aspect même des synéchies, qui est tout à fait analogue à celui des synéchies postérieures de la membrane pupillaire si bien connues par tous les oculistes, qui les interprètent comme de véritables malformations. Toute la différence entre les synéchies antérieures et postérieures consiste seulement en ce que les premières s'insèrent à la cornée transparente; dans deux de mes cas on pouvait même observer les deux espèces de liaison en même temps. — J'espère que dès maintenant, en décidant la question de l'origine des synéchies sur la base des symptômes cliniques, on n'oubliera pas le type de synéchies antérieures, cité par moi et *qu'en présence d'une cornée transparente* on les interprétera comme *congénitales*.

\* \* \*

Je crois opportun de m'arrêter un peu au *diagnostic différentiel entre les synéchies antérieures de la membrane pupillaire et de l'iris*. Les auteurs ne touchent presque pas cette question et font leur diagnostic sur la base de la forme ronde de la pupille, de l'absence simultanée de synéchies postérieures, de la ressemblance des synéchies et de l'iris quant à la couleur, surtout de leur origine dans le petit cercle irien. Je veux décrire deux cas qui répondent aux conditions des auteurs, mais qui, à mon avis, n'ont rien de commun avec les restes de la membrane pupillaire.

1. *Eupraxie K.* 8 ans. Les yeux sont devenus malades trois jours après la naissance à la suite d'une inflammation purulente et ont été traités pendant six semaines par le médecin de la commune. Plus tard encore, à plusieurs reprises, Eupraxie a souffert des yeux et il a été ordonné de l'onguent jaune et de l'atropine. *Oeil droit.* Un peu au-dessous du centre de la cornée, dans ses couches les plus profondes, se trouve une opacité plus ou moins exactement circonscrite, grande comme la tête d'une épingle et de couleur blanc-grisâtre. Au bord extérieur supérieur de l'opacité on remarque une raie de pigment brun, à son centre un petit point brun où commence un petit fil, qui devient

de plus en plus épais vers la face antérieure de l'iris, de la même couleur que l'iris, et qui s'y termine aux environs du petit cercle irien. Le petit fil paraît légèrement tendu, la chambre antérieure profonde. La pupille est ronde, située au centre, sa réaction à la lumière prompte, il n'existe pas de synéchies postérieures; sous l'influence de l'atropine la pupille s'élargit irrégulièrement à cause de la synéchie antérieure. Les couches antérieures de la cornée paraissent diffusément opalescentes, il y a des vaisseaux superficiels isolés (Pannus scrophulosus vetus), Cataracte polaire antérieure. Excavation physiologique assez profonde du nerf optique. *Oeil gauche.* Un peu au-dessous du centre de la cornée une opacité en traversant toute l'épaisseur, grande comme la tête d'une épingle; le bord inférieur de la pupille est soudé avec elle, par suite de quoi la pupille paraît difforme. *O. utr.* Myopie 12 D (à l'aide de sciascopie), Astigm. irrég. nystagme, *T. n.*

2. *Michel G.* 13 ans. Né avec des yeux sains. A l'âge de trois ans l'*oeil droit* a perdu la vue pour des raisons inconnues. Atrophia bulbi. Il y a 5 ans l'*oeil gauche* est devenu malade et a été traité quelque part pendant six mois. Anémie, dents de Hutchinson. *Oeil gauche.* Vieille opacité vascularisée de la cornée, occupant toute son épaisseur, plus prononcée dans les couches plus profondes. Dans le quart inférieur extérieur de la cornée, ainsi que dans l'inférieur intérieur un leucome adhérent typique de la grandeur de la tête d'une épingle environ, occupant principalement les couches profondes de la cornée. Les couches superficielles y sont relativement transparentes. Les synéchies ont la forme de tentes, la chambre antérieure est assez plate dans sa moitié inférieure et de profondeur inégale. Un fil prend naissance dans la partie inférieure du petit cercle irien; il ressemble tout à fait au fil de l'*oeil droit* dans le cas précédent et se termine à peu près au centre de la face postérieure de la cornée, où se trouve une profonde opacité en forme de point et de couleur gris-blanchâtre. L'iris est légèrement atrophié, pas de synéchies postérieures. La pupille est ronde, se trouve au centre, sa réaction à la lumière est prompte, sous l'atropine elle ne s'élargit pas ad maximum, devient irrégulière de forme principalement à cause de la synéchie centrale. V. 0,1 pas de correction par de lunettes.

Dans notre premier cas nous voyons les suites d'une blennorrhoea neonatorum grave compliquée par la perforation des deux cornées et qui avait abouti à l'*oeil gauche* à une synéchie irienne antérieure typique. Dans le second cas il s'agit évidemment des conséquences d'une kératite parenchymateuse grave, où la perforation probablement

n'était pas survenue, mais où, à la suite d'un contact prolongé entre l'iris gonflé par l'inflammation et la cornée, deux synéchies antérieures typiques se sont formées à leur périphérie. Mais comment interpréter dans cet oeil la troisième synéchie qui commençait au petit cercle irien et la synéchie semblable de l'*oeil droit* dans le premier cas? Selon les indications des auteurs il faudrait la regarder comme les restes de la membrane pupillaire, qui se maintiendraient en même temps que les synéchies iriennes antérieures. La possibilité d'une pareille coïncidence n'est naturellement pas exclue, mais je n'hésite pas à regarder aussi cette soudure comme un véritable entrelacement de l'iris. Souvenons-nous des restes de la membrane pupillaire dans mes cas et dans les cas des auteurs, où ils sont décrits assez exactement: ils apparaissaient toujours comme de petits fils, extrêmement délicats, ne changeaient pas de calibre sur toute leur longueur, se ramifiaient souvent, formant des filaments en forme de toile d'araignée, étaient ondulés, représentant en quelque sorte un excès de tissu, tremblaient aux mouvements des yeux et ne changeaient pas la forme de la pupille, même à l'élargissement artificiel. Dans les deux cas cités ci-dessus, et j'en ai vu de pareils à maintes reprises, tout était directement le contraire: les synéchies paraissaient tendues, il est vrai qu'aux mouvements habituels de la pupille elles n'en changeaient pas la forme, mais elles résistaient considérablement à la tentative d'élargissement artificiel, elles devenaient de plus en plus épaisses en se dirigeant vers l'iris et s'y terminaient en forme de tente. Évidemment il faut chercher la cause de la formation de pareilles synéchies minces et allongées en forme de tente dans les particularités de l'iris juvénile, qui peut s'adapter aux conséquences de l'inflammation plus facilement que celui des adultes. La chambre continue à se développer et atteint à la fin sa profondeur normale, les synéchies s'allongent en même temps et deviennent relativement minces. De plus il paraît que l'iris juvénile est moins incliné à l'inflammation plastique, que celui des adultes, à cause de quoi nous rencontrons aussi chez les enfants des synéchies postérieures beaucoup plus rarement que chez les adultes. Sans doute quelques auteurs attribuent à l'absence des synéchies postérieures une trop grande signification, quand, s'appuyant sur ce fait, ils affirment que l'inflammation ne peut pas provoquer les synéchies, qui commencent au petit cercle irien, et interprètent simplement ces dernières comme des restes de la membrane pupillaire. La profondeur relativement petite de la chambre antérieure de l'*oeil enfantin*, d'autre part l'épaississement de l'iris aux environs du petit cercle irien sont sans doute des

faits, qui prédisposent à la formation de synéchies antérieures dans cette région au cours de procès inflammatoires. Ma présomption est partiellement confirmée par les publications de quelques auteurs (*Schweigger* [62], *Rumchewitch* [56], *v. Hippel* [21]) qui étaient en état d'observer directement au cours d'une kératite parenchymateuse la formation de pareilles synéchies provenant du petit cercle irien. Tandis qu'alors l'origine des soudures postérieures de la membrane pupillaire au petit cercle irien a la valeur d'un symptôme diagnostique sûr pour les liaisons postérieures, on ne peut pas porter toujours la même affirmation quant aux liaisons antérieures. Il me semble même que quelques-unes des publications des auteurs concernant les synéchies antérieures de la membrane pupillaire n'ont rien de commun avec cette dernière et qu'il faut les interpréter simplement comme des synéchies antérieures de l'iris après perforation à la suite d'une blennorrhagie.

\* \* \*

Maintenant nous allons examiner les cas où les synéchies sont apparues également pendant la vie foetale, mais où la *cornée*, par opposition à mes cas, était *opaque*. La question de l'origine de synéchies dans ces cas est étroitement liée à l'étiologie des opacités concomitantes.

En ce qui concerne les opacités congénitales de la cornée il est sûr qu'elles représentent dans un certain nombre de cas le résultat d'une kératite foetale, et que, dans autres cas au contraire, elles n'ont rien de commun avec une inflammation et qu'elles se forment à cause d'une différenciation du mésoderme embryonal incomplète et anormale. Parmi les opacités de ce dernier ordre les auteurs comptent ce qu'on appelle l'*Embryotoxon*, une opacité annulaire à la périphérie de la cornée qui, dans la plupart des cas, se prolonge immédiatement sur la sclérotique et est plus prononcée au bord supérieur et inférieur de la cornée. Par sa disposition histologique cette opacité ressemble à la structure de la sclérotique et, en même temps, il n'y a aucun signe d'inflammation. On observe l'*embryotoxon* souvent associé à d'autres malformations de l'oeil. Il y en avait un parmi les cas cités au groupe II. Pour le moment nous nous intéressons aux *opacités de la cornée, qui se trouvent associées aux synéchies antérieures*. Dans la plupart des cas qui furent examinés au point de vue de l'anatomie, la cornée in vivo montrait une opacité centrale en forme de disque, l'opacité était le plus souvent bilatérale et ne devenait pas beaucoup plus claire dans les cas observés plus longtemps; dans plusieurs cas un accroissement de la pression survenait et il se développait un

hydrophthalmus. Dans les autres cas la cornée était opaque en sa totalité et ne permettait pas de voir les parties plus profondes de l'oeil. Des défauts de l'endothélium, de la membrane de Descemet et de la substance fondamentale correspondaient aux opacités cornéennes. L'endothélium de la cornée et la membrane de Descemet finissaient au bord de la déféctuosité par des pointes aigues sans s'enrouler. La substance cornéenne limitrophe à la déféctuosité était le plus souvent dans un état de gonflement et de ramollissement, elle était plus riche en noyaux, de temps en temps on rencontrait aussi des vaisseaux. Les synéchies prenaient naissance à la face antérieure de l'iris, presque toujours à une certaine distance du bord pupillaire et adhéraient à la déféctuosité de la cornée. Assez souvent le sphinctre aussi prenait part à la formation de synéchies. Dans la région des cordons on observait aussi des phénomènes d'une évolution régressive, tels que boules d'hyaline, coloration incomplète des noyaux, contours cellulaires effacés et chromatine grumeleux. En même temps il existait aussi dans les cas examinés des lésions résultant d'un trouble pendant le développement foetal, comme *embryotoxon*, *colobome*, absence du canal de Schlemm etc. La plupart des auteurs s'occupent dans leurs recherches de la question du mode de la formation des défauts de la cornée et la plupart des communications sont consacrées à la formation de ces défauts dans les cas d'opacités centrales congénitales. Dans les publications plus anciennes sur cette question les auteurs (*Tepliachin*, *Terrien*) inclinaient en faveur d'une genèse inflammatoire en raison de la grande richesse en noyaux et de la présence de vaisseaux dans la cornée. *Von Hippel* (18) surtout a défendu ce point de vue. Il accusait des procès ulcéreux purulents d'origine métastatique dans les couches postérieures de la cornée de provoquer la formation de ces défauts. A cette occasion il introduisit la nouvelle notion de *ulcus internum corneae* dans la pathologie oculaire. Le dogme de cet ulcère interne de la cornée fut acclamé par les ophtalmologistes et quelques auteurs étendaient même cette désignation aux autres procès pathologiques profonds de la cornée chez les adultes. *Von Hippel* ne mentionne pas les relations existant entre l'*ulcus corneae internum* et la membrane pupillaire, mais il faut admettre qu'elle devrait aussi prendre part à ce procès, si elle existe.

Plus tard dans une série de publications *Peters* (46—48) a précisé son point de vue sur la question des opacités congénitales de la cornée. Lui-même a examiné deux cas bilatéraux de ce genre, avec formation de défauts, il a également étudié les préparations de

*v. Hippel* et il conclut que les altérations mentionnées ne sont que le résultat d'un pur trouble de développement et n'ont rien à faire avec une inflammation. L'augmentation du nombre des noyaux dans la cornée et l'iris, que les auteurs ont cité dans leurs cas, est attribuée par lui à une différenciation insuffisante du tissu embryonal. La disposition symétrique typique de la perte de substance, la présence permanente d'autres anomalies à proximité de cette perte de substance, quelquefois l'apparition familiale de ces opacités, jusqu'à maintenant, il est vrai, seulement dans les cas observés à la clinique, tout cela, selon lui, ne parlerait pas en faveur d'une étiologie inflammatoire. — *Peters* ne dénie pas la possibilité d'une lésion des couches profondes de la cornée pendant la vie foetale, mais celles-ci ne produisent pas l'opacité cornéenne centrale typique accompagnée d'autres formations interrompues. De plus il remarque que l'ulcus corneae internum n'a pas encore été observé comme altération congénitale. Il n'admet cette désignation que pour quelques lésions profondes extratérines de la cornée, accompagnées d'une usuration de la membrane de Descemet. Mais, après de pareils processus, on trouve toujours les bords de cette dernière repoussés, ondulés et enroulés tandis que dans les déficiences congénitales de forme ronde, la membrane de Descemet se termine toujours sur leurs bords en ligne droite et en pointe.

Dans un travail plus récent *v. Hippel* (23) a abandonné l'idée d'attribuer l'origine de l'ulcus corneae internum à une métastase de microbes purulents. Il ne prétend pas avoir réfuté l'opinion de *Peters*, mais il voudrait tout expliquer par une lésion de l'oeil complètement développé pendant des derniers mois de grossesse plutôt que par l'action d'une anomalie du développement de l'oeil dans les périodes les plus précoces, comme le fait *Peters*.

Après lui encore *Mohr* (41, 42), qui a étudié trois cas appartenant à cette catégorie, se déclare en faveur d'une genèse inflammatoire des opacités cornéennes et des synéchies. *Peters* (49) a examiné les préparations de *Mohr*, mais il n'a pas pu trouver d'altérations inflammatoires pures; selon lui il faudrait interpréter les altérations comme des formations typiques pour un arrêt du développement.

Les auteurs plus récents (*Meissner*, *Reis*, *Seefelder*) interprètent les altérations d'accord avec *Peters*. Il faut surtout nommer *Seefelder*; lui aussi a examiné les préparations de *Peters*, de *v. Hippel* et de *Mohr* et fait une critique minutieuse du développement des opacités cornéennes congénitales dans ses revues littéraires bien connues. C'est ainsi qu'il écrit dans son rapport de 1910: „Après une étude scrupu-

leuse des préparations de *Peters* et de *v. Hippel* je suis convaincu qu'il s'agit ici d'une anomalie typique du développement de la cornée, dont l'altération essentielle consiste en ce que l'endothélium de Descemet et les plus profondes couches de la substance fondamentale de la cornée au centre de la cornée ne se forment pas par suite de causes jusqu'à maintenant tout à fait inexplicables“.

Dans le rapport suivant, de 1914, le même auteur écrit: „la classification des opacités congénitales de la cornée en opacités inflammatoires et en opacités résultant purement et simplement d'un trouble de développement est applicable aussi aux cas publiés pendant la période envisagée par cette revue. Il est caractéristique que les cas du groupe II prédominent considérablement sur ceux du groupe I. Ce résultat correspond à l'application d'une critique de plus en plus sévère, qui exige maintenant que la question du caractère de l'opacité congénitale de la cornée soit résolue presque exclusivement sur la base d'un examen anatomique. Les recherches anatomiques précises des dernières années ont donc montré que la plupart des symptômes cliniques qu'on avait regardé jusque là comme des signes infaillibles d'une inflammation passée ou présente, comme par exemple: la vascularisation, la ternissure de la face cornéenne, la faculté de restituer la transparence, peuvent être trouvés également dans le cas d'un simple trouble du développement de la cornée... Parmi toutes les opacités cornéennes, résultant exclusivement d'un trouble du développement, la forme de *Peters* caractérisée par une perte de substance de la membrane de Descemet doit être comptée à présent comme la mieux fondée et la plus éclaircie, quoique sa genèse soit dans les détails et sous certains rapports, encore peu compréhensible... Comme *Peters* le fait ressortir à plusieurs reprises et à bon droit, ce sont justement les pertes de substance combinées avec d'autres malformations oculaires et les pertes bilatérales qui témoignent de la façon la plus convaincante du caractère de ces pertes de substances comme résultant purement d'un trouble de développement. En raison de l'accumulation de pareilles observations il faut regarder tous les cas de pertes de substance de prétendue origine inflammatoire avec le plus grand scepticisme, autrement dit les preuves de l'origine inflammatoire doivent répondre à des exigences tout particulièrement rigoureuses. Je n'hésite même pas à affirmer que non seulement il ne suffit pas d'indiquer les altérations qui peuvent très bien être le produit d'une inflammation, mais qu'il faut fournir des preuves exactes que les altérations constatées ne peuvent résulter que de procès inflammatoires. Si l'on ne peut pas le faire,

il serait en tout cas prudent de laisser en suspens la question de la genèse de ce cas. Si nous appliquons des précautions aussi sévères aux autres cas de la période décrite dans notre revue, il n'en reste aucun, dont la prétendue genèse inflammatoire ne soit contestable.

Les chercheurs les plus éminents (*v. Hippel, Peters, Seefelder*) ont encore une fois en 1918—1920 précisé leur position relativement à la question des opacités cornéennes congénitales avec perte de substance de la face postérieure de la cornée. Cette fois ils y étaient principalement poussés par une publication de *Meller* (39), qui avait examiné les yeux hydrophthalmiques d'un enfant de 7 jours et exprimé l'opinion que la perte de substance de la membrane de Descemet et l'opacité de la cornée sont les résultats d'une extension et d'un gonflement, venant d'une augmentation de pression (oculaire), provoquée par un trouble primaire du développement de l'iris. Mais *v. Hippel* et *Peters* insistent obstinément, avec la plus grande objectivité, sur leur point de vue contraire et, en fait, il faut convenir avec *Seefelder* qu'à ce moment il n'est pas possible de résoudre la question de l'origine de la perte de substance de la face cornéenne postérieure. *Seefelder* (70) tâche de nouveau d'éclaircir cette question. Il décrit un nouveau cas de perte de substance de la membrane de Descemet et des couches postérieures de la cornée et soutient encore une fois le point de vue de *Peters* relativement à l'origine de cette perte de substance comme étant la conséquence d'un pur trouble de développement. Dans le cas de *Meller* il admet l'interprétation de ces pertes comme déchirement secondaire après extension. Il lui semble aussi qu'il faut interpréter le cas bien connu de *v. Hippel* de la même manière. Aussi élimine-t-il la question de l'origine de la perte de substance en cas d'hydrophthalmie de *v. Hippel* et de *Meller* de la controverse sur l'origine des pures pertes primaires de la face postérieure de la cornée. Selon lui, une discussion entre *Peters* et *v. Hippel* à ce moment serait inutile, puisqu'il s'agit de choses tout à fait différentes.

Les opacités cornéennes en question avec perte de substance des couches plus profondes étaient en général accompagnées de synéchies antérieures, qui sont aussi considérées par la plupart des auteurs comme des malformations. Nous avons déjà parlé des synéchies antérieures congénitales avec absence d'opacités de la cornée. Dans ces cas, des pertes analogues de substance se trouvaient aux lieux d'insertion des synéchies. Tous les auteurs, et parmi eux *v. Hippel*, sont d'accord pour dire que ces synéchies, en présence d'une cornée transparente, sont de vraies anomalies de développement. Elles correspondraient

au type de synéchies antérieures congénitales de la membrane pupillaire, observées par moi à la clinique. Quant aux synéchies accompagnées d'opacités cornéennes, il est difficile de dire dans quelle mesure on pourrait utiliser les constatations faites sur les cas soumis à un examen histologique pour l'interprétation des cas de synéchies antérieures congénitales de la membrane pupillaire, observés à la clinique, parce que les dernières présentent un autre aspect. Il faut admettre, que les cas atteints d'autres anomalies de développement et classés par moi au groupe II sont de vraies malformations. Mais que des processus inflammatoires au cours de la vie foetale puissent mener également à la formation de synéchies antérieures de la membrane pupillaire et à d'autres altérations ressemblant aux résultats d'un développement interrompu, cela est démontré par le cas suivant.

\* \* \*

Il s'agit d'un *marsoin* d'environ 3 mois, qui n'était pas albinos. Dans le quart extérieur inférieur de la cornée gauche se trouve une opacité reflétante, aux contours plus ou moins précis d'un diamètre d'environ 2,5 mm., en forme de disque, de couleur blanc-bleuâtre. La cornée entre l'opacité et le limbe le plus rapproché paraît à la surface légèrement troublée d'une façon diffuse; à cela près elle est inaltérée. Quant à la chambre antérieure, à l'iris et en général aux parties de l'œil accessibles à l'exploration, ils n'offrent rien d'anormal. La pupille se trouve au centre; son bord extérieur inférieur est caché habituellement par l'opacité cornéenne. La réaction à la lumière ne semble pas absolument irréprochable. Nulle part il n'y a de signes d'inflammation. La tension oculaire comme à droite. L'œil droit est inaltéré.

Après l'énucléation l'œil gauche fut fixé dans une solution de formol de 10%, durci par l'action d'alcools de concentration progressive et plongé dans la celloidine. Le globe oculaire fut sectionné en coupes dans la direction de l'intérieur en haut à l'extérieur en bas. La tache de la cornée dont il s'agit pour nous, fut sectionnée en coupes d'une épaisseur de 15  $\mu$ . Pour la coloration on eut recours aux procédés de coloration de plus en usage: hématoxyline-éosine, hématoxyline — *van Gieson* et carmine.

Le globe oculaire est de grandeur normale, son diamètre antéro-postérieur est de 10 mm., celui de l'équateur de 9 mm. Déjà à l'inspection à l'aide de la loupe la cornée paraît un peu ectatique au lieu de l'opacité en forme de disque et amincie à cause d'une excavation de la face postérieure. L'épaisseur de la cornée dans ses parties inal-

térées est d'environ  $\frac{1}{3}$  mm., tandis que dans les parties les plus amincies elle n'atteint que la moitié de l'épaisseur normale. La distance entre le centre de la face antérieure de la cornée et le cristallin est d'environ 1 mm., à l'endroit de la courbure la plus prononcée de la cornée, d'environ  $1\frac{1}{2}$  mm.

La fossette de la cornée et la face antérieure de l'iris paraissent être liées par une corde pigmentée qui s'insère à l'iris à peu près au milieu entre son bord pupillaire et ciliaire. L'iris est essentiellement amincie vis-à-vis de l'excavation de la cornée et ne s'épaissit qu'au bord pupillaire. La pupille est située au centre et a un diamètre de 4 mm. Le cristallin est à sa place normale et inaltéré; ses diamètres mesurent 4 et 5 mm. Décollement de la rétine artificiel.

*Examen microscopique* (tabl. I). L'intégrité de la couche épithéliale (ep) sur toute la cornée est conservée. La position basale des cellules cylindriques est partout bien prononcée. Là où la cornée est amincie, l'épithélium également paraît aminci aux frais de ses couches superficielles, les cellules s'aplatissent et montrent une kératisation commençante. A la périphérie de la cornée, là où elle paraissait diffusément troublée à sa surface, on remarque çà et là entre les cellules basales, des saillies de cellules pigmentées, venant du limbe, un aspect qu'on observe assez souvent chez le marsouin et qui dépend des processus inflammatoires sous l'épithélium (*Rubert*). Dans les autres parties de la cornée l'épithélium est inaltéré. La membrane de Bowman est partout bien prononcée, nulle part interrompue, partout de même épaisseur, nulle part ondulée, et partout elle s'appose immédiatement à l'épithélium. Des altérations essentielles se trouvent dans le *tissu propre de la cornée* dans la partie occupée par l'opacité en forme de disque que nous avons constatée à la clinique. Ici on remarque un enfoncement en forme de fossette (u. i. c.) à la face postérieure de la cornée, causé par une perte de substance circonscrite de la Descemet, de son endothélium et du tissu propre limitrophe. L'enfoncement peut être constaté dans 122 ou 123 coupes. Dès la première coupe la perte de substance s'agrandit en largeur et en profondeur et atteint les dimensions les plus grandes dans les coupes 59—63, sa largeur y est de 2 mm. environ. Sa profondeur au centre correspond à la moitié environ de l'épaisseur de la cornée inaltérée. A partir d'ici les dimensions de la déféctuosité recommencent à diminuer. Le stroma cornéen au niveau de la perte de substance est altéré. Dans les couches superficielles on ne remarque qu'un nombre de noyaux un peu augmenté. Dans les couches plus profondes la disposition des

fibrilles cornéennes devient irrégulière et, par endroits, il est même presque impossible de les différencier du tissu conjonctif nouvellement formé. Dans les parties limitrophes à la perte de substance nous trouvons parfois du tissu conjonctif sclérosé et par endroits hyalinisé (c). Les éléments cellulaires sont dispersés irrégulièrement, ce sont pour la plupart des cellules conjonctives auxquelles manque la ramification étoilée qu'on observe si souvent chez les corpuscules fixes de la cornée. Leurs noyaux paraissent d'une coloration intense. Au milieu de ce tissu conjonctif on rencontre par endroits des capillaires récemment formés qui, pour la plupart, sont oblitérés, quelques-uns contiennent encore du sang. Les fibrilles cornéennes touchant la cicatrice paraissent un peu gonflées et par endroits disjointes, dans les fentes on ne peut constater aucun contenu (sp), dans le tissu cicatrisé il n'y a pas de fentes. La membrane de Descemet s'arrête brusquement au niveau de la perte de substance par des bouts repliés en forme de crochet. Dans beaucoup de préparations la membrane de Descemet à une certaine distance du bord de cette perte de substance se partage en deux feuilles. La feuille inférieure se dirige vers le bord, tandis que la feuille supérieure bien tordue va vers le tissu cicatrisé, en adoptant ici les courbures les plus différentes. Surtout dans ces préparations colorées d'après *van Gieson* on voit bien clairement les relations de la membrane de Descemet avec la cicatrice et avec le stroma cornéen; la membrane de Descemet paraît ici d'un brun jaunâtre, tandis que l'autre tissu est d'une coloration rose-rouge. Dans les autres parties la Descemet paraît partout inaltérée; parfois elle est un peu soulevée au dessus du stroma (artificiellement), tandis qu'au bord de la perte de substance elle semble partout bien collée à la cicatrice. *L'endothélium* colle partout à la membrane. Ce n'est qu'au bord de la perte, à l'endroit où la membrane s'enroule en avant en forme de crochet, qu'il forme un pont au dessus des bords enroulés pour se terminer bientôt.

Entre l'opacité cornéenne en forme de disque et le limbe le plus près, là où la cornée intra vitam paraissait moins troublée, on constate une prolifération assez considérable des noyaux, surtout dans les couches superficielles de la substance propre. Les noyaux se disposent surtout le long des vaisseaux récemment formés. Ceux-ci proviennent de l'épiscière et se dirigent vers le tissu cicatrisé bordant le défaut de substance. Les parois des vaisseaux ne consistent qu'en une seule couche d'endothélium, beaucoup de vaisseaux sont oblitérés, quelques-uns contiennent encore du sang. L'épithélium cornéen au niveau de

l'opacité, comme nous l'avons déjà dit, par endroits entre les cellules basales, est pigmenté. Les autres parties de la cornée sont inaltérées.

L'iris paraît essentiellement altéré dans la partie correspondante à l'opacité cornéenne. Sa structure n'est normale dans cette région que dans son tiers périphérique, commençant à sa racine et allant au petit cercle irien (c. i.). Ici le stroma de l'iris est riche en cellules pigmentaires, qui affectent une disposition régulière verticalement à la surface, l'épithélium pigmentaire sur la face postérieure de l'iris est normalement développé et le dilatator pupillae contigu est bien prononcé (Dp.). La chambre antérieure est peu altérée dans la région mentionnée, peut-être elle est un peu moins profonde que de l'autre côté. L'angle de la chambre antérieure est bien développé.

En commençant au petit cercle irien (c. i.), l'aspect de l'iris (vis-à-vis du défaut de la cornée) change d'une manière frappante. Au lieu de l'iris normalement développé on y trouve jusqu'au bord de la pupille une pellicule mince (M), ressemblant dans la coupe à un cordon tordu. La pellicule est presque exclusivement formée de ramules pigmentaires, qui sont disposées irrégulièrement, donnent des ramifications et des anastomoses de l'une avec l'autre. Elles ressemblent aux cellules pigmentaires du stroma irien. De plus on y rencontre souvent, entre ces cellules des coupes transversales de vaisseaux qui parfois sont remplis de sang. Les parois des vaisseaux consistent en une couche d'endothélium et on n'y voit pas d'altérations. L'épithélium pigmentaire fait défaut sur toute la pellicule. Il s'arrête brusquement à la hauteur du petit cercle irien, là où l'iris normal est remplacé par la pellicule, le dilatator pupillae fait ici également défaut. Ce n'est qu'au voisinage du bord pupillaire, là où la pellicule s'épaissit, que le sphinctre apparaît (sph.), non moins développé que dans l'iris normal. Plusieurs cordons (S. a.) prenant naissance à la face antérieure de la pellicule près du cercle irien montrent la même structure que la pellicule. Le cordon qui est situé le plus près de la périphérie, est le plus fortement développé, il semble même plus fort que la pellicule. La plupart des cordons plus petits se joignent au cordon principal, qui, après cela, s'implante au défaut de la cornée. Du cordon principal se détachent quelques branchioles, qui s'insèrent séparément au fond de la déféctuosité. Deux d'entre eux perdent leur pigment avant l'insertion et se transforment en deux cordons délicatement granulés, disposés en long et contenant des endothels isolés. La synéchie antérieure, que je viens de décrire, ressemble à un certain degré à un filament pigmenté. Par endroits on y trouve des coupes transversales

de vaisseaux, ne contenant pas du sang. Les synéchies adhèrent principalement à la partie extérieure (temporale) du défaut, mais les autres parties de l'excavation sont aussi couvertes par un tissu (h), qui ressemble à celui des synéchies et consiste la plupart du temps en cellules fusiformes allongées isolées, qui très souvent contiennent du pigment; par endroits les éléments cellulaires s'amassent et forment de petites protubérances sur la surface, par endroits au contraire ils pénètrent dans le tissu cicatrisé de la cornée. D'après la méthode *van Gieson* le tissu superposé prend la même couleur brune que le stroma de l'iris normal. Les autres parties de l'iris, ainsi que de l'oeil, sont sans altérations. Le canal de *Schlemm* dans la plupart des préparations est bien visible et inaltéré. Des symptômes d'une inflammation présente ou passée, exception faite pour le tissu cicatrisé de la cornée, ne sont à constater ni dans l'iris, ni dans l'oeil en général.

L'opacité de la cornée en forme de disque accompagnée d'une perte de substance à la face cornéenne postérieure, les synéchies antérieures, qui prennent naissance à la face antérieure de l'iris au niveau du petit cercle irien en présence d'un bord pupillaire libre, et l'absence de symptômes inflammatoires, ce sont là des altérations qui donnent à notre cas une certaine ressemblance avec les cas communiqués par *Peters, Reis* etc. Ces auteurs interprètent les altérations, comme nous l'avons dit à maintes reprises, comme de purs troubles du développement, formés sans aucune participation d'une inflammation.

*Qu'est-ce que nous voyons dans notre cas?* La cornée paraît essentiellement changée dans les environs du défaut, il ne restait rien de sa structure normale, le tissu normal de la cornée était remplacé par un tissu cicatrisé. De pareilles altérations ne sont pas la conséquence d'une différenciation insuffisante du mésenchyme embryonal, mais résultent de processus inflammatoires. En faveur de cette présomption on peut aussi citer l'état de la Descemet. Les bords fortement enroulés, la néoformation d'une seconde couche vitrée au voisinage du défaut de substance, la localisation du feuillet distal courbé d'une façon frappante au milieu de la cicatrice, tout cela montre incontestablement que la Descemet devait avoir existé ici autrefois in toto, mais qu'ensuite elle a participé à un processus grave qui a interrompu sa continuité. C'est *Seefelder* (64) qui, à l'occasion d'un autre cas, dans un de ses travaux plus anciens, donne une description analogue de la Descemet et exprime l'opinion que cet aspect ne peut qu'être la conséquence d'un processus nécrotique profond à la face postérieure de la cornée. En critiquant la question des défauts congénitaux de la

membrane de Descemet comme formations retardées, *Peters* également indique et à juste titre que dans tous les cas observés les défauts étaient toujours bordés par une membrane lisse, qui, nulle part, n'était enroulée. Cela ne pourrait pas être le cas après une interruption de la continuité d'une membrane élastique.

Les altérations de la cornée dans notre cas, qui au premier moment semblaient avoir beaucoup de commun avec les cas des auteurs, se distinguent de ces cas, à l'examen plus précis, aussi bien par l'aspect morphologique que par la genèse. On ne peut plus déterminer maintenant quelle sorte de processus pouvait avoir causé la formation du défaut chez le marsouin. Une cause ectogène est à exclure, parce que, même à l'examen le plus minutieux des coupes il n'y avait pas trace d'une ancienne perforation de la cornée ni même d'un déchirement de ses couches superficielles: la couche épithéliale nulle part n'était interrompue, les couches superficielles du stroma n'étaient pas considérablement altérées, la membrane de Bowman, laquelle, comme on le sait, après la destruction ne peut pas être reconstituée, paraissait inaltérée.

Les recherches de *Elschnig* (11) sur la kératite parenchymateuse, de *Meller* (37) sur la kératite en forme de disque et d'autres ont montré que des processus purulents ne sont nullement la seule cause de l'origine de nécroses dans la cornée des adultes, mais que celles-ci peuvent être également la conséquence d'autres maladies, qui atteignent exclusivement le stroma cornéen. Par les cas de *Stock* (76—77) et de *Stanculeanu* nous apprenons de plus que de pareilles kératites parenchymateuses elles mêmes peuvent conduire à la perforation de la membrane de Descemet et être la cause d'un ulcus corneae internum. Les illustrations données par les auteurs cités ont une grande ressemblance avec notre cas. Si la formation de pareils défauts d'origine inflammatoire est prouvée chez l'adulte, on ne saura pas nier la même possibilité pendant la vie foetale d'autant plus qu'une kératite parenchymateuse foetale est acceptée par tous les chercheurs et parmi eux aussi par *Peters* (47—48).

L'iris dans la région, dont il s'agit pour nous, ne paraissait normalement développé que dans sa partie périphérique jusqu'au petit cercle irien. De là jusqu'au bord pupillaire elle faisait défaut comme telle. Elle était remplacée par une pellicule mince composée principalement de cellules pigmentaires bien serrées les unes contre les autres et entrelacées, qui ressemblaient aux cellules pigmentaires du stroma irien, mais étaient disposées tout irrégulièrement. L'épithélium

ainsi que le dilatator pupillae en provenant faisaient défaut sur toute la pellicule. Tous les deux s'arrêtaient brusquement au niveau du cercle irien, où la pellicule commençait. Ce n'était qu'au voisinage du bord pupillaire que le sphinctre réapparaissait dans la pellicule, laquelle devenait ici plus épaisse. Les synéchies prenant naissance à la face antérieure de la pellicule, ainsi que le tissu recouvrant le fond de la déféctuosité avaient la même structure que la pellicule.

La pellicule, les synéchies et le recouvrement décrit présentent incontestablement une formation commune, ce qui ressort de leur connexité, de leurs qualités morphologiques égales et de l'action identique de la coloration d'après le procédé de *van Gieson*. Il n'est pas possible d'attribuer la pellicule située au milieu de l'iris normal en forme de foyer localisé, à une atrophie partielle de l'iris, par exemple après une inflammation passée, parce qu'il n'en existe pas de symptômes sûrs et surtout parce que l'aspect est tout autre que dans les cas d'atrophie irienne, où c'est le stroma qui souffre le plus et le moins le feuillet épithélial postérieur, lequel fait ici complètement défaut.

La pellicule en question, les synéchies et le recouvrement ressemblaient tout à fait par leur localisation et leur structure, par la disposition et le caractère des synéchies aux restes de la membrane pupillaire chez les adultes, décrits par les auteurs (*Rumchewitch* (55), *v. Hippel* (20) et d'autres). Une pareille membrane pupillaire se distingue considérablement de la membrane embryonale qui, au contraire, est très délicate et ne contient pas de pigment. *Von Hippel* voit la cause de la résorption insuffisante de la membrane pupillaire dans ses propriétés exceptionnellement fortes. La formation du pigment dans les restes persistants appartient à une période beaucoup plus avancée et ressemble à celle du stroma irien adjacent. La cause de ces propriétés extraordinairement fortes de la membrane n'est pas encore élucidée, dans quelques cas on pourrait aussi accuser les processus inflammatoires. *Seefelder* a constaté dans deux cas de kérato-irite chez le foetus des altérations inflammatoires aussi de la part de la membrane pupillaire. De cela l'auteur conclut, qu'il y a des cas rares où la persistance de la membrane pupillaire et sa soudure avec la capsule du cristallin pourraient être provoquées par une inflammation intrautérine.

La formation en question reconnue dans notre cas comme reste de la membrane pupillaire correspondait par sa localisation entièrement au défaut de la face postérieure de la cornée et était avec lui dans

un contact immédiat et inséparable. Il faut bien supposer que le processus qui avait lieu au cours de la vie intra-utérine, devait conduire non seulement aux altérations mentionnées de la cornée, mais aussi à sa soudure intime avec la membrane pupillaire, à une formation incomplète de la chambre à l'endroit en question et à une évolution régressive défectueuse de la membrane elle-même. La transfiguration de la membrane pupillaire ne restait pas sans influence sur le développement ultérieur du bord de la vesicule oculaire à l'endroit en question. Ce développement menait à une *hypoplasie de l'iris*, laquelle se manifestait par l'absence totale de la pars iridis retinae et du musculus dilatator pupillae et par l'absence du développement du stroma irien au défaut cornéen. La présence du sphincter pupillae, l'épithélium faisant défaut à ce niveau, pourrait paraître paradoxale. *Peters, Reis, Mohr* et d'autres ont fait la même observation. Ils trouvaient du tissu du sphinctre dans les synéchies antérieures de la membrane pupillaire sans qu'il y eût une base épithéliale. *Peters* (49) veut expliquer ce fait par une pénétration active du sphinctre dans les restes de la membrane pupillaire.

Il n'est pas possible de préciser la période de la vie intra-utérine à laquelle il faut fixer le processus inflammatoire, parce que nos connaissances du développement de l'oeil du marsouin sont encore insuffisantes. Il faut supposer que l'inflammation a dû commencer d'une part après la formation de la membrane de Descemet, d'autre part encore avant le développement de l'iris (ce qui chez l'homme correspondrait à la fin du troisième mois de la grossesse). Il ne convient pas de fixer le processus à une période plus tardive, vu que dans ce cas nous aurions devant nous un iris déjà développé.

Dans les cas où les synéchies antérieures représentent de pures anomalies de développement et sont formées sans la participation d'une inflammation, il faut fixer la date de l'origine de l'anomalie à une période encore plus reculée que dans notre cas, évidemment à la période où l'endothélium de Descemet commence à se former. A cette période il faut sûrement attribuer les cas soumis à un examen histologique, où les synéchies antérieures de la membrane pupillaire se trouvaient en présence d'un stroma cornéen inaltéré ou presque inaltéré (*v. Hippel, Ballantyne, Treacher Collins*), probablement aussi mes cas, observés à la clinique et les cas, atteints d'autres malformations, quoi qu'ici on ne saurait pas toujours absolument exclure une genèse inflammatoire. Mon cas le prouve, en montrant qu'une inflammation qui commence à une période reculée peut conduire à l'évolution

défectueuse et même à l'absence de l'évolution d'un organe quelconque, qui se développe plus tard, comme c'était ici le cas pour l'iris.

Revenons après tout ce qui a été dit dans ce chapitre, à la question de l'origine des synéchies antérieures de la membrane pupillaire. Nous voyons alors que celles-ci ne représentent pas toujours des malformations sensu strictiore, mais que dans quelques cas des *processus inflammatoires* prennent part à leur origine. Ces inflammations peuvent intervenir aussi bien au cours de la vie intra- qu'extra-utérine. Dans le dernier cas (en présence de restes persistants de la membrane pupillaire) les synéchies se développent après des ulcères perforants de la cornée, le plus souvent après l'ophtalmie gonococcique du nouveau-né. Il faut admettre le développement de pareilles synéchies sans perforation après une kérato-irite grave, mais l'existence de ce mode de développement n'est pas encore prouvé. Un pareil mode de développement de synéchies serait aussi admissible pour les périodes plus avancées de la vie foetale après la formation de la chambre antérieure, mais ces cas sont encore douteux. Enfin des processus inflammatoires, conduisant à la formation de synéchies antérieures de la membrane pupillaire, peuvent faire leur apparition à une période encore plus reculée avant la formation de la chambre. L'aspect en résultant serait changeant et dépendrait de la phase de l'évolution de l'oeil atteint. Mon cas en est un exemple.

## II. Reliquats de la membrane pupillaire, adhérents exclusivement à la face postérieure de la cornée.

(Melanosis corneae congenita.)

Ce sont deux anciens internes de la clinique d'*Axenfeld*, les docteurs *Kruckenberg* et *Stock*, qui ont fourni les premières notions sur cette anomalie et ce sont eux qui en ont fait les descriptions les plus détaillées.

*Kruckenberg*, le premier, en 1899, a décrit trois cas et c'est lui qui a désigné cette anomalie sous le nom de *mélanose congénitale de la cornée*. Dans tous les cas en question les altérations produites étaient les mêmes et, à l'inspection ordinaire, apparaissaient comme des opacités fusiformes de couleur brun foncé, à peine perceptibles, situées au centre des deux cornées et dont le diamètre vertical avait près de 4 à 4,5 mm. sur une largeur de 3 à 3,5 mm. environ. Soumises à l'éclairage oblique et à l'inspection à l'aide de la loupe

*Zehender-Westien* les opacités se dissolvaient en un grand nombre de petits points isolés de même grandeur et d'un brun foncé, plus serrés vers le centre des opacités, à cause de quoi celles-ci semblaient plus saturées au centre de la cornée. Tous ces petits points étaient disposés au même niveau parallèlement à la courbure de la cornée, et se trouvaient ou dans ses couches les plus profondes ou sur sa surface postérieure. La coloration de ces petits points pris en particulier ou dans leur ensemble rappelait tout à fait celle du stroma de l'iris. Toutefois il n'y avait point de liaison entre ces petits points et l'iris, qui semblait inaltéré. Sur la surface antérieure du cristallin il n'y avait points de dépôts. On n'apercevait point non plus d'indices d'une inflammation présente ou passée. Le fond de l'oeil était bien visible, mais à l'inspection avec l'ophtalmoscope plan on remarquait une ombre légère provenant de la pupille. L'opacité n'influençait pas particulièrement la force visuelle; après correction de la myopie, qu'on constatait dans tous les cas, par des lunettes, elle devenait passable. Prenant en considération la localisation symétrique de ces mailles sur les deux cornées, ainsi que l'apparition de symptômes identiques chez plusieurs personnes sans aucune trace d'une inflammation oculaire, l'auteur se prononce en faveur d'une malformation congénitale. Selon l'auteur, on pourrait peut-être à première vue constater une ressemblance légère entre la mélanose congénitale et les dépôts pigmentés de la membrane de Descemet au cours d'une iritis ou irido-choroïdite séreuse. Mais, abstraction faite de la présence des symptômes d'une inflammation, les précipités sont remarquables pour leur grandeur différente, pour leur localisation typique dans la partie inférieure de la cornée et pour leur répartition. Comme les altérations de la cornée étaient de la même couleur que le stroma de l'iris, l'auteur pense que le pigment de la membrane pupillaire se serait introduit dans la cornée à une époque où la membrane touchait encore à la cornée. L'auteur est frappé de l'absence de toute autre trace de la membrane pupillaire dans tous les cas observés par lui.

Déjà l'année suivante (1900) nous trouvons une critique de ces observations de *Kruckenber* dans une revue générale de *Wintersteiner* sur les malformations de l'oeil. Cet auteur appelle aussi notre attention sur les relations intimes de la mélanose de la cornée avec la membrane pupillaire, illustrées par les cas simultanés de synéchies antérieures de la membrane pupillaire et de pigmentation de la face postérieure de la cornée. Si, en de pareils cas, les filaments reliant le pigment de la cornée à l'iris, disparaissent par suite d'une évolution

régressive, il ne reste aucune trace de liaison entre la cornée et l'iris et nous voilà en présence des phénomènes observés par *Kruckenber*. Les auteurs ultérieurs expliquent l'origine de la mélanose cornéenne d'une façon analogue à celle de *Wintersteiner*, une opinion divergente n'est émise que par *Augstein*, dont nous parlerons plus loin. Mais *Wintersteiner* ne partage pas l'opinion de *Kruckenber* sur l'introduction du pigment de la membrane pupillaire dans la cornée à une époque où elles se touchaient. *Wintersteiner* certes a raison de faire observer que dans cette période précoce ni la membrane pupillaire, ni l'uvée ne contiennent de pigment et que celui-ci ne se forme qu'à une époque beaucoup plus avancée du développement de l'oeil.

En 1901 *Stock* décrit deux nouveaux cas de mélanose bilatérale de la cornée. Le premier ressemblait tout à fait aux cas communiqués par *Kruckenber*; dans le second cas l'opacité fusiforme de la cornée était grise et consistait en un grand nombre de petits points gris. Quelques-uns de ces points se trouvaient également à la face antérieure du cristallin, l'iris dans ce cas était également gris. Selon l'auteur ces symptômes ne font que justifier l'opinion que cette anomalie est congénitale et de même origine que les dépôts sur la capsule du cristallin et le stroma de l'iris même. Ce cas démontre de plus que la mélanose de la cornée ne présente qu'une sorte d'une certaine anomalie. C'est pourquoi le terme „mélanose“ ne serait plus tout à fait justifié. En outre, les cas publiés par *Kruckenber* furent observés par *Stock* pendant plus de deux années, sans qu'il pût arriver à d'autres résultats, ce qui exclut l'origine inflammatoire de l'altération de la cornée.

Les deux communications suivantes viennent d'Amérique et ont pour auteurs *Kraemer* (1906) et *Holloway* (1910). Le cas de *Kraemer* se distingue des précédents par le fait que le fuseau brun dans l'un et l'autre oeil n'était pas vertical, mais horizontal, que les petits points se trouvaient plus serrés vers la périphérie qu'au centre et que les deux iris étaient d'un gris d'acier pendant que l'opacité de la cornée était brune. *Holloway* a fait une communication à la société ophtalmologique américaine sur trois cas, observés par lui. Dans tous ces cas le fuseau brun avait une position centrale symétrique à la surface postérieure de la cornée. Les altérations ressemblaient tout à fait à celles qui ont été observées par *Kruckenber*.

Il semble que la casuistique de la mélanose congénitale de la cornée se borne à ces neuf cas mentionnés. Elle fut observée aussi par d'autres auteurs, par exemple par *Oeller* et par *Augstein*, mais ceux-ci ne citent pas leurs cas, ils ne mentionnent la mélanose congé-

nitale de la cornée qu'en passant, et s'intéressent plus à la pigmentation acquise de la cornée. Par eux et surtout par le travail de *Vossius* nous apprenons qu'assez souvent après l'extraction d'une cataracte, après l'iridectomie antiglaucomateuse, parfois même après une simple iritis, le pigment sous forme de petites granules isolées peut se déposer à la face postérieure de la cornée, et à la face antérieure de l'iris, — phénomène qui, de nos jours, est bien connu dans la littérature sous le nom de „dispersion du pigment“. Les granules se déposent le plus souvent seulement sur l'iris, plus rarement aussi sur la cornée et surtout dans la moitié inférieure des membranes en question. On n'observe le pigment dispersé au-dessus de la méridienne horizontale que rarement. Le pigment susmentionné provient de la partie rétinale de l'iris et du corps ciliaire, et c'est pour cette raison que les dépôts sont aussi d'une couleur noir foncé et se distinguent facilement du pigment brun du stroma de l'iris. D'après les indications d'*Oeller* et d'*Augstein*, la mélanose congénitale de la cornée se distinguerait nettement de la dispersion du pigment susmentionnée par son aspect, sa localisation et sa couleur.

*Augstein* affirme qu'il a observé la mélanose congénitale six fois sur 12 mille malades et qu'elle se présentait toujours comme une agglomération brune, fusiforme, typique sur la membrane de Descemet. Ayant constaté que, dans tous les cas précédents, toute communication entre la cornée et l'iris manquait et que toute trace de la membrane pupillaire avait disparu, l'auteur arrive à cette opinion que la mélanose de la cornée susmentionnée n'a rien de commun avec la membrane pupillaire, mais qu'elle représente une anomalie de développement sui generis.

*Zur Nedden* nous expose un cas qui, selon lui, démontrerait clairement l'existence de relations étroites entre la mélanose cornéenne et les synéchies antérieures de la membrane pupillaire et servirait d'intermédiaire entre ces deux anomalies. Un homme de 57 ans avait à la face postérieure de la cornée de l'œil droit de nombreux points minimes de couleur noire et de forme irrégulière. Dans la moitié supérieure de la cornée ils étaient moins abondants que dans la moitié inférieure, où ils confluaient souvent en formant des agglomérations un peu plus grandes. Les petits points étaient en cohérence avec des filaments délicats pigmentés, qui flottaient dans la moitié inférieure de la chambre antérieure et se trouvaient ainsi en contact avec la face antérieure de l'iris. Aux endroits où ils s'attachaient, on remarquait de nombreux petits points de pigment noir, qui se distinguaient nette-

ment des matières brunes renfermées dans l'iris bleu-grisâtre. Sur la face antérieure du cristallin pas de dépôts, iridodonesis, quelques opacités radiaires corticales. V. avec 3,5 D. sph. convexe 0,2. La cornée et la chambre antérieure de l'œil gauche sans altérations, du pigment noir seulement à la face antérieure de l'iris, surtout dans la moitié inférieure, cataracte subluxée, iridodonesis, colobome irien inférieur artificiel. V. avec 10,0 D. sph. convexe 0,2. La force visuelle de l'œil droit avait commencé à s'affaiblir depuis deux ans, celle de l'œil gauche depuis deux mois. Jusqu'à cette époque le malade prétend avoir eu une bonne faculté visuelle, les yeux n'ayant éprouvé aucune douleur; deux mois auparavant iridectomie à l'œil gauche.

*Brueckner*, dans son travail précis: „Ueber die Persistenz von Resten der Tunica vasculosa“ discute aussi le cas de *Zur Nedden*. Il met en doute qu'il s'agisse vraiment dans ce cas d'altérations congénitales et qu'il y ait là un intermédiaire entre ces deux anomalies mentionnées; selon lui on ne pourrait pas nier absolument une origine postfoetale inflammatoire. Pour appuyer cette thèse on pourrait citer la forme irrégulière des petits points de pigment, leur dissémination sur presque toute la cornée, particulièrement dans sa moitié inférieure, et la différence entre la couleur noire des points de pigment et la couleur grise de l'iris. Reste à noter le tremblement de l'iris, qui certainement indique des troubles plus graves. *Brueckner* est de l'avis que le pigment, aussi bien à la cornée, que dans les filaments de la chambre antérieure et de la face antérieure de l'iris pourrait très bien provenir du pigment de la couche postérieure de l'iris ou du corps ciliaire. *Vossius* (83) se prononce pareillement sur la provenance du pigment dans le cas de *Zur Nedden*; il le regarde comme pigment disséminé.

A ces quelques cas de mélanose congénitale publiés, je suis à même d'ajouter 3 cas observés par moi-même, dont les deux premiers se rapportent à ma clientèle privée, et le dernier à la clinique ophtalmologique de l'université de *Kieff*.

N° V. *Léon Sch.*, 39 ans. Au centre des deux cornées de nombreux petits points très subtils, d'un brun foncé, dont quelques-uns bien visibles à la loupe binoculaire de *Zeiss*: les points se trouvent dans une couche parallèle à la courbure de la cornée et probablement à la face postérieure de la cornée. Tous ensemble ils forment un fuseau situé verticalement vis-à-vis de la pupille. Son diamètre vertical est d'environ 4 mm., l'horizontal d'environ 2,5 mm. Les points sont tous de la même grandeur et plus serrés à la périphérie inférieure. Les

autres parties de la cornée sont transparentes et inaltérées. La chambre antérieure a l'air normal. Les iris sont d'un bleu grisâtre, les pupilles sans altérations, leur réaction à la lumière est irréprochable. Pas de dépôts sur le cristallin. Les autres couches sont transparentes, le fond bien visible. Il existe un staphylome postérieur peu considérable. Point d'indices d'une inflammation présente ou passée. V. oc. utr. avec  $-10,0$  D. sph. et cyl.  $0,75$  D. Ax. horiz.  $0,7-0,8$ .

№ VI. *Paul R.*, 49 ans. Opacité fusiforme symétrique bilatérale de la cornée, le diamètre vertical est de  $5,5$  mm., l'horizontal de  $3,0$  mm., l'opacité s'étend plus en bas qu'en haut. Les petits points formant cette opacité ont la même situation, grandeur et forme que dans le cas précédent, ils sont seulement plus serrés vers le centre. Ensuite, tous les points ne paraissent pas être d'une couleur brune, beaucoup d'entre eux sont gris. A part cela les yeux ne sont pas altérés. V. oc. d. avec  $-13,0$  D. sph. et cyl.  $1,25$  D. Ax. temp.  $50^\circ = 0,8$ ; Oc. s. avec  $-14,0$  D. sph. et cyl.  $0,75$  D. Ax. temp.  $25^\circ = 0,9-1,0$ .

№ VII. *Marthe S.*, 36 ans. Les altérations de la cornée se trouvent seulement sur l'oeil gauche, la cornée droite est inaltérée. Le fuseau est situé un peu à l'extérieur du centre cornéen. Le diamètre vertical est de  $5$  mm., l'horizontal de  $3$  mm. Les petits points sont bruns sans exception et plus serrés au centre qu'à la périphérie. Comme dans les cas précédents il n'y a pas de symptômes d'une inflammation. V. avec  $-6,0$  D. sph.  $= 0,8$ . A l'oeil droit quelques opacités du corps vitré, maculite, staphylome postérieur. V. avec  $-8,0$  D. sph.  $= 0,05$ .

Les trois cas cités ne se distinguent pas essentiellement des autres cas de mélanose congénitale de la cornée, publiés jusqu'ici. Pourtant il faut signaler les petits points bruns sur la cornée, l'iris étant d'un bleu grisâtre dans tous les trois cas, et puis dans le second cas la présence simultanée de points gris et bruns sur la face postérieure de la cornée, ce qu'on n'a pas encore observé jusque là, et dans le troisième cas les altérations d'un seul oeil, l'autre cornée demeurant dans un état normal.

A l'inspection ordinaire de l'oeil la mélanose peut facilement échapper, surtout si l'iris est brun. Mais à l'éclairage oblique et quand on se sert d'une loupe, cela ne devrait pas avoir lieu avec un observateur plus ou moins expérimenté. Pour ma part, j'examine toujours de cette manière, et pourtant je n'ai observé la mélanose cornéenne que trois fois. Pendant les années 1915-16 je m'étais intéressé plus spécialement à la pigmentation de la cornée et mes observations m'ont démontré que la mélanose cornéenne congénitale ne se trouve pas

seulement sous la forme d'un dépôt fusiforme brun à la face postérieure de la cornée. Puisque les auteurs ne mentionnent pas ce fait, je me permets de citer mes observations, d'autant plus qu'elles indiquent clairement la relation de la mélanose congénitale de la cornée avec la membrane pupillaire.

№ VIII. *Antoine G.*, 27 ans. O. d. De nombreux petits points gris sur la capsule antérieure du cristallin et la couche postérieure de la cornée. Les premiers occupent presque toute la région nasale de la pupille, vis-à-vis se trouvent les points de la cornée, mais en bas ils s'étendent aussi un peu au-dessous de la région pupillaire; l'ensemble des points cornéens forme un ovale irrégulier. Il n'existe aucune liaison entre les points de la cornée et ceux du cristallin — l'iris est gris et inaltéré. En dehors des dépôts à la face postérieure de la cornée, elle ne présente dans ce cas, ainsi que dans les suivants, aucune altération; il n'y a pas de signes d'une inflammation présente ou passée de la cornée, de l'iris et des autres parties de l'oeil, le fond de l'oeil paraît normal. V.  $1/60$ , aucune correction par lunettes (à l'aide de sciascopie Ast. hyperm. de  $3,0$  D. Ax. vert.) T. n. Strabisme convergent. O. g. Pas d'altérations. V. avec  $-1,0$  D. sph. et cyl.  $2,0$  D. Ax. temp.  $70^\circ = 0,6$ .

№ IX. *Raissa K.*, 18 ans. O. d. Sur la face postérieure de la cornée quatre petits points: deux de couleur grise dans le quart supérieur vis-à-vis du petit cercle irien, les deux autres paraissent de couleur brune et se trouvent l'un à côté de l'autre dans le quart inférieur, au dedans de la région pupillaire. L'iris est brun et inaltéré. V. avec  $-2,5$  D. sph.  $= 0,7$ . O. g. Cataracte polaire antérieure en forme de point, touchant aussi un peu le cortex.

№ X. *Elisabeth S.*, 70 ans. Sur la face postérieure de chacune des deux cornées un petit point de couleur brune, à l'oeil droit un peu au-dessous du centre de la pupille, à l'oeil gauche — presque dans le centre. L'iris bleu-grisâtre. Cataracta incipiens. V. oc. d. avec  $-3,5$  D. sph.  $= 0,6$ . Oc. s. avec  $-1,5$  D. sph.  $= 0,5$ .

№ XI. *Jacques B.*, 22 ans. O. g. Sur la face postérieure de la cornée dans le quart inférieur à la hauteur du petit cercle irien une petite raie, de couleur brune, en forme de virgule. L'iris sans altération, de couleur brune. V. avec  $-0,75$  D. sph.  $= 0,9$ . O. d. inaltéré. V.  $= 1,0$ .

№ XII. *Nicolas F.*, 39 ans. O. g. Une raie brune semblable, légèrement courbée, seulement un peu plus grande que dans le cas pré-

cédent, sur la face postérieure de la cornée, dans son quart inférieur intérieur. L'iris brun foncé. V. avec  $-1,5$  D. sph. =  $1,0$ . (N<sup>o</sup> II. O. d.)

N<sup>o</sup> XIII. *Jacques S.*, 22 ans. O. d. Sur la face postérieure de la cornée dans son quart inférieur extérieur plus près du centre se trouve une raie mince, brune, de 2,5 mm. environ de longueur, avec la concavité en haut. V. avec 3,5 D. convexe  $\leftarrow$  cyl. Ax. nas.  $7^\circ$ ,  $-0,6$ . O. g. Opacité brune sur la face postérieure de la cornée, se composant de deux semblables raies en arc et située un peu au-dessous de la méridienne horizontale. La moitié gauche de la raie paraît avoir sa concavité dirigée vers l'intérieur en haut, la moitié droite en haut vers l'extérieur. V. avec cyl.  $-1,0$  D. Ax. nas.  $60^\circ$  =  $1,0$ . Les deux iris paraissent bruns et inaltérés.

N<sup>o</sup> XIV. *Caroline R.*, 44 ans. Sur la face postérieure de chacune des deux cornées, un peu au-dessous du centre, une raie identique à celle de l'oeil gauche du cas précédent quant à la couleur, forme et localisation. Les iris sont bruns. La pupille gauche a une forme pas toute à fait ronde à cause de reliquats de la membrane pupillaire, lesquels dérivent en forme de crête de la partie intérieure du petit cercle irien sans s'insérer nulle part. Sur la couche antérieure du cristallin de l'oeil gauche de petits points bruns. Réaction de la pupille irréprochable. Des synéchies postérieures n'existent pas. V. oc. utr. =  $1,0$ .

N<sup>o</sup> XV. *Victor D.*, 22 ans. O. g. Sur la face postérieure de la cornée dans son quart inférieur extérieur trois petits points bruns à peu près au milieu entre le limbe et le centre cornéen, l'un d'eux est situé sur la méridienne horizontale, l'autre sur la méridienne verticale, le troisième au milieu entre les deux précédents. Les trois points paraissent être liés par un petit fil légèrement ondulé, extrêmement délicat, tremblant aux mouvements de l'oeil. L'iris est de couleur brune et inaltéré. O. d. Phlyctène de limbe.

N<sup>o</sup> XVI. *Marie S.*, 28 ans. O. d. Dans la région pupillaire un peu au-dessous du centre, à la même hauteur, deux petits points bruns sur la face postérieure de la cornée. Les points paraissent être liés par un petit fil gris, puis un autre fil prend naissance au point médial et flotte librement dans la chambre antérieure. L'iris est brun. V. oc. utr. avec  $1,75$  D. sph. =  $1,0$ . O. g. sans altérations.

Dans les dix derniers cas cités on pouvait constater les altérations exclusivement à l'aide d'une loupe et à l'éclairage oblique. Dans ce but je me servais habituellement d'une lentille convexe de 13,0 D. et de la loupe de *Hartnack*. Les altérations se présentaient comme de petits points ou de petites raies, situés sur la face postérieure de la

cornée transparente; habituellement ils étaient de la même couleur que le stroma irien, dans la plupart des cas ils paraissaient de couleur brune, dans un seul cas on rencontrait des points bruns sur la face de la cornée pendant que l'iris était d'un bleu grisâtre, dans un autre cas les points de la cornée étaient bruns à côté des points gris, l'iris étant brun. Dans trois cas les altérations étaient bilatérales, paraissaient égales et d'une localisation symétrique. Un cas montrait sur l'autre oeil une synéchie antérieure congénitale de la membrane pupillaire. Dans deux cas on trouvait en outre des reliquats de la membrane pupillaire sur la face antérieure du cristallin et au petit cercle irien, dans un autre cas une cataracte polaire antérieure bilatérale, dans deux autres cas les petits points de la face postérieure de la cornée paraissaient liés par un fil gris délicat, disposé librement sur la cornée et s'agitant aux mouvements de l'oeil, dans un de ces cas un second petit fil prenait naissance à un de ces points et se terminait librement dans la chambre antérieure. Dans aucun de ces dix cas cités il n'y avait trace d'une inflammation présente ou passée.

Les altérations décrites sur la face postérieure de la cornée se distinguent essentiellement des précipités au cours de cyclites ou des dépôts de pigment par suite de la dispersion du pigment, elles n'ont également rien de commun avec les corpuscules de pigment sur la couche postérieure de la cornée, décrites pour la première fois par *Goldberg*\*) ou même avec les dépôts cristallins bruns au cours d'une dystrophie épithéliale (*Kraupa*); on ne peut pas les classer sous aucun des types connus de pigmentation acquise et je suis d'avis qu'elles sont congénitales. En faveur de cette opinion on pourrait citer la bilatéralité fréquente des altérations, leur localisation symétrique, leur aspect caractéristique et leur combinaison avec d'autres anomalies, dont

\*) La pigmentation de la face postérieure de la cornée, observée pour la première fois par *Goldberg* (1907) à l'aide du microscope cornéal et récemment (1922) étudiée par *Moeschler* à l'aide de la lumière d'une lampe à fente paraît appartenir au nombre des altérations séniles les plus fréquentes et les plus typiques, puisque les  $\frac{2}{3}$  des yeux des personnes âgées de plus de 40 ans semblent être atteints de ces granules. Le pigment paraît provenir de l'iris et il semble qu'il faille regarder ce processus comme une dispersion sénile du pigment. Les granules égarées se localisent dans le tiers inférieur de la cornée vis-à-vis du bord inférieur de la pupille; il paraît qu'elles ne sont visibles qu'à l'aide des objectifs puissants du microscope cornéal et de la lampe à fente, leur grandeur maxima ne dépassant pas  $9\mu$ . Dans quelques cas *Goldberg* trouvait aussi des granules isolés sur la face antérieure de la capsule du cristallin. Mais ils étaient faciles à distinguer des petits points groupés de pigment, qui y sont attachés congénitalement.

l'origine congénital est hors de doute (cataracte polaire, reliquats de la membrane pupillaire).

De toutes les pigmentations congénitales de la cornée les auteurs ne connaissent que la mélanose cornéenne mentionnée et ils la regardent comme un reliquat de la membrane pupillaire. L'étude des cas de mélanose congénitale de la cornée, publiés par les auteurs, permet de conclure qu'elle ne se présente nullement toujours comme une opacité brune rigoureusement typique sous l'aspect du fuseau vertical, plus foncé au centre qu'à la périphérie, comme cette anomalie a été d'abord décrite. Pour le moment on ne pourrait désigner comme caractéristique pour la mélanose cornéenne congénitale que sa localisation à la face postérieure de la cornée et le manque de tout signe d'inflammation, tandis que les dimensions, la forme, le nombre et la coloration peuvent fortement varier. Si cela est vrai, je n'hésite pas à ajouter les altérations, observées par moi dans les 10 derniers cas décrits, à la mélanose congénitale et à les concevoir comme identiques.

Dans la littérature je n'ai trouvé qu'une seule observation analogue chez *Brueckner*. Chez une femme, âgée de 49 ans, aux yeux sains et à l'iris couleur clair-brun, un fil rond et brunâtre prenait naissance du petit cercle irien à l'oeil droit en haut. Ce fil saillait librement un tout petit peu vers la chambre antérieure et se recourbait de nouveau en arrière sous un angle aigu et non loin de son point d'origine s'attachait de nouveau à l'iris dans la région du petit cercle. Il flottait aux mouvements de l'oeil. Sur la face postérieure de la cornée on remarquait deux points de pigment tout petits, situés au centre, tout près l'un de l'autre. Du point nasal vers le bord de la cornée se détachait un bout de fil gris tout mince qui, de même que les points, n'avait pas de mouvements flottants. L'auteur suppose que le premier fil était autrefois lié aux petits points de pigment par une liaison disparue depuis lors. D'après lui on pourrait regarder cet état comme intermédiaire entre la mélanose cornéenne congénitale et les synéchies antérieures de la membrane pupillaire. Que des relations intimes existent entre la mélanose cornéenne et la membrane pupillaire, cela est démontré d'une façon non moins convaincante par mes cas N<sup>o</sup>s XV et XVI, où les petits points bruns sur la face postérieure de la cornée paraissent être liés par un petit fil gris délicat, qui (dans le cas N<sup>o</sup> XVI) se détachait d'un de ces points et flottait librement dans la chambre antérieure. De pareilles formations, semblables à une toile d'araignée, sont caractéristiques pour les reliquats de la membrane pupillaire et ne laissent aucun doute sur leur nature.

Si nous comparons nos cas de mélanose de la cornée avec ceux des synéchies antérieures de la membrane pupillaire, la connexité de ces deux anomalies devient particulièrement évidente. Les altérations dans nos cas se bornaient à quelques petits points bruns sur la face postérieure de la cornée. A ces points prenaient naissance des petits fils gris délicats qui s'étendaient vers la face antérieure de l'iris. Il n'y avait aucune différence entre ces petits fils et les fils mentionnés dans les cas de mélanose cornéenne N<sup>o</sup>s XV et XVI, et nous les avons considérés comme des reliquats de la membrane pupillaire. Les petits points bruns à leur tour ressemblaient absolument aux petits points pigmentés de la mélanose cornéenne congénitale. Au commencement il fut mentionné que les reliquats filiformes de la membrane pupillaire sont soumis à une évolution régressive et qu'ils peuvent même peu à peu disparaître (*Hirschberg, Brueckner, Seefelder*). Si des altérations régressives de fils, pareilles à celles que j'ai observé dans les cas de synéchie antérieure de la membrane pupillaire, se produisaient, il en résulterait des aspects variés. Après le dépérissement total des fils, il ne resterait que les petits points sur la couche postérieure de la cornée (c'est le type le plus fréquent de la mélanose cornéenne congénitale). D'autres fois, malgré le dépérissement total des synéchies, les fils peuvent encore rester sur la face postérieure de la cornée, comme dans les cas XV et XVI. L'évolution régressive même ne se passe pas, dans tous les cas, de la même manière: tantôt les reliquats de fils restent fixés à l'iris (*Brueckner*), tantôt à la cornée (N<sup>o</sup>s II et XVI) les bouts libres flottant dans la chambre antérieure. Le cas N<sup>o</sup> II, où sur l'un des yeux il existait une opacité isolée en forme de ligne sur la face postérieure de la cornée, tandis qu'on constatait sur l'autre deux délicates synéchies filiformes, constitue le meilleur exemple des rapports intimes qui existent entre ces deux anomalies.

Nous voyons qu'il peut exister de nombreuses gradations de quelques reliquats ponctiformes isolés de la membrane pupillaire sur la cornée jusqu'à la synéchie antérieure de ladite membrane. Il serait faux de traiter chacune de ces anomalies comme une anomalie d'un genre spécial, parce qu'elles ne représentent toutes que différentes phases d'un même défaut de développement. Assurément déjà avant moi les auteurs ont indiqué à maintes reprises les relations intimes entre la mélanose cornéenne et les synéchies antérieures de la membrane pupillaire, en s'appuyant d'une part sur l'aspect de la mélanose cornéenne jusque là uniforme, d'autre part sur les cas de synéchies antérieures de la membrane pupillaire, publiés jusqu'alors. Comme on le sait,

celles-ci se trouvaient toujours associées aux opacités de la cornée, tandis qu'en cas de mélanose cornéenne les opacités n'existaient jamais. Ayant d'une part grâce à nos observations complété et élargi l'aspect de la mélanose cornéenne, d'autre part ayant établi un certain type de synéchies antérieures de la membrane pupillaire sans opacités cornéennes, nous avons fait une avance essentielle dans la connaissance des relations entre les anomalies susnommées. Je ne veux aucunement nier que parfois la mélanose congénitale ne puisse exister simultanément avec des opacités de la cornée. Même après ce que nous avons dit au chapitre précédent, on est obligé de l'admettre, mais il y aurait dans ce cas un autre aspect, différent de celui que nous avons rencontré jusqu'ici en cas de mélanose cornéenne congénitale et, à mon avis, il ne serait pas facile dans ces cas de les délimiter de certaines opacités profondes de la cornée d'origine inflammatoire.

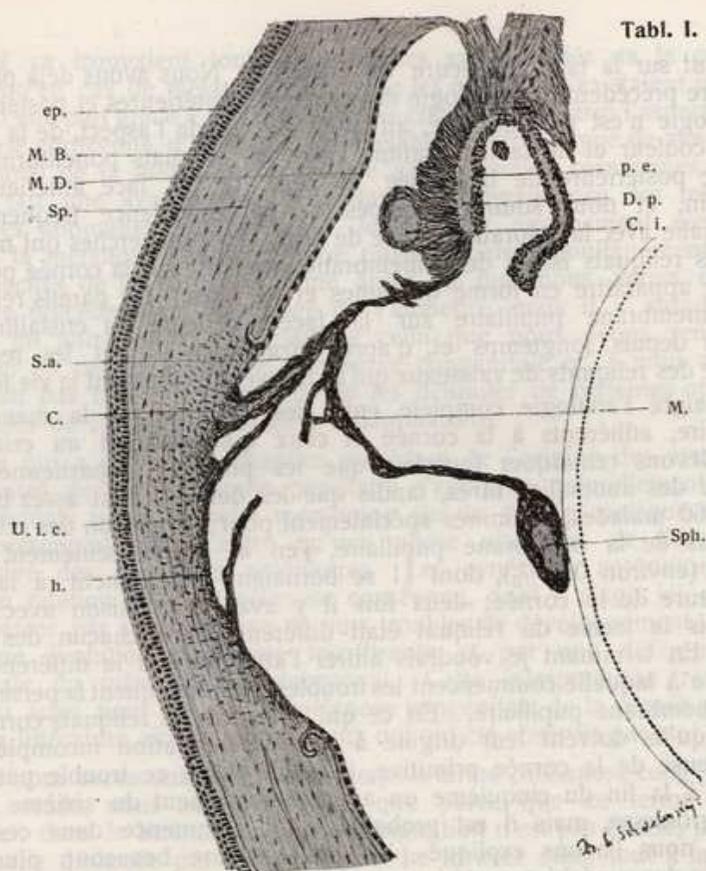
Ce qui a été dit au chapitre précédent de l'origine des synéchies antérieures de la membrane pupillaire s'applique naturellement aussi aux reliquats isolés de cette membrane sur la cornée, puisque ceux-ci ne représentent rien d'autre qu'une phase ultérieure de l'évolution régressive des synéchies antérieures. Les synéchies antérieures qui sont en relation avec la mélanose cornéenne, dont il s'agit ici, ont été interprétées par nous comme de purs troubles de développement, causés par une évolution régressive insuffisante et par une différenciation anormale du mésenchyme embryonal. Cette interprétation reste en vigueur aussi pour les cas de mélanose congénitale de la cornée publiés dans la littérature ainsi que pour ceux qui ont été observés par moi-même.

Si nous avons employé tout le temps le terme „mélanose congénitale“ de la cornée, nous ne l'avons fait que parce que ce terme a été introduit dans la littérature. Cette désignation n'est pas exacte, puisque l'anomalie désignée par ce terme peut se trouver aussi tout à fait sans être pigmentée. Il serait plus juste de désigner cette anomalie, selon la proposition de *Stock* (75) comme „membrane pupillaire cornéenne persistante“ („membrana pupillaris cornealis perseverans“) ou comme „tissu irien congénital persistant sur la face postérieure de la cornée“. Nous l'avons aussi désignée comme „reliquats isolés de la membrane pupillaire sur la face postérieure de la cornée“ pour établir une différence entre ces reliquats et ceux qui adhèrent simultanément à la cornée et à l'iris.

Les reliquats isolés de la membrane pupillaire sur la face postérieure de la cornée montrent une grande ressemblance avec ceux qui se

trouvent sur la face antérieure du cristallin. Nous avons déjà parlé au chapitre précédent de l'analogie des synéchies antérieures et postérieures. L'analogie n'est pas moindre, au point de vue de l'aspect, de la forme, de la couleur et de la localisation, entre les reliquats ponctiformes de la face postérieure de la cornée et ceux de la face antérieure du cristallin, et nous sommes frappés de la coïncidence fréquente de l'anomalie avec la coloration brune de l'iris. Mes recherches ont montré, que les reliquats isolés de la membrane pupillaire sur la cornée peuvent parfois apparaître en forme de lignes et de raies. De pareils reliquats de la membrane pupillaire sur la face antérieure du cristallin sont connus depuis longtemps et, d'après *Brueckner*, il faut les regarder comme des reliquats de vaisseaux qui se trouvent ici pendant la vie foetale.

Malgré l'analogie complète entre les reliquats de la membrane pupillaire, adhérents à la cornée et ceux qui adhèrent au cristallin, nous devons remarquer toutefois que les premiers appartiennent au nombre des anomalies rares, tandis que les derniers sont assez banals. Sur 5360 malades, examinés spécialement pour la question des reliquats cornéens de la membrane pupillaire, j'en ai trouvé seulement dans 14 cas (environ 0,25%), dont 11 se bornaient uniquement à la face postérieure de la cornée; deux fois il y avait une liaison avec l'iris, une fois la forme du reliquat était différente dans chacun des deux yeux. En terminant je voudrais attirer l'attention sur la différence de l'époque à laquelle commencent les troubles, qui provoquent la persistance de la membrane pupillaire. En ce qui concerne les reliquats cornéens, autant qu'ils doivent leur origine à une différenciation incomplète et défectueuse de la cornée primitive, il fallait placer ce trouble pas plus tard qu'à la fin du cinquième ou au commencement du sixième mois de la grossesse, mais il est probable, qu'il commence dans ces cas, comme nous l'avons expliqué plus haut, encore beaucoup plus tôt. L'origine des synéchies postérieures de la membrane pupillaire appartient à une période plus avancée. Ceux d'entre eux qui prennent naissance au petit cercle irien, se développent plus tard, que ceux dont le point d'origine est plus près du bord de la pupille ou sur le bord lui-même.

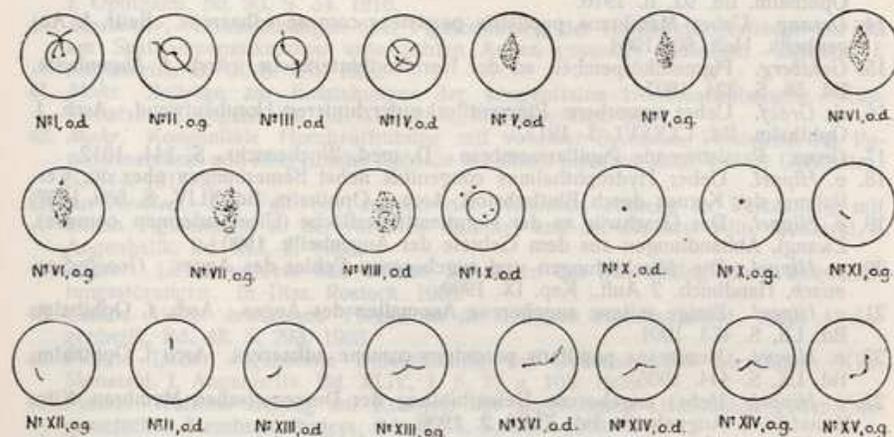


Tabl. I.

## EXPLICATION DU TABLEAU I.

Segment antérieur de l'oeil du marsouin. Restes de la membrane pupillaire (M.), adhérent à la face postérieure de la cornée (S. a.) et la recouvrant (h.). Au niveau de ce recouvrement la cornée est amincie à cause d'une excavation (U. i. c.). Cette excavation s'est formée par manque de la membrane de Descemet ensemble avec son endothélium et des couches du stroma cornéen les plus profondes. Quelques-unes de ces couches paraissent remplacées par un tissu conjonctif assez fort. Les couches superficielles du stroma cornéen, l'épithélium (ep.), ainsi que la membrane de Bowman (M. B.) sont indemnes et sans altérations. L'iris ne paraît d'un développement normal que jusqu'au petit cercle irien (C. i.), qui, chez le marsouin, se trouve relativement loin du bord pupillaire. D. p. Dilator pupillae. p. e. Epithélium pigmentaire. Sph. — Sphincter pupillae. Sp. — fentes artificielles du stroma cornéen. Hématoxyline — Eosine. Reichert, Oc. 4. Obj. 3.

Tabl. II.



## EXPLICATION DU TABLEAU II.

Description schématique des cas, où les restes de la membrane pupillaire adhèrent à la face postérieure de la cornée. Dans les cas I—IV les restes sont aussi en liaison avec l'iris, dans les cas V—XVI ils ne s'implantent qu'à la cornée. Les numéros des figures correspondent aux cas cités dans le texte.

## INDEX BIBLIOGRAPHIQUE.

1. Arlt. Die Krankheiten des Auges. 1851.
2. Augstein. Pigmentstudien am lebenden Auge. Klin. Monatsbl. f. Augenh. Bd. L, 1. 1912.
3. Bach u. Seefelder. Atlas für Entwicklungsgeschichte des menschlichen Auges. Lief. 1—2. 1912.
4. Ballantyne. Anterior synechia of the pupillary membrane. Transact. of the ophth. Soc. of the Unit. Kingd. Bd. XXV, p. 319. 1905.
5. Beck. Ammons Zeitschr. f. Ophthalmologie. Bd. 1. 1831.
6. Böhm. Ueber kongenitale vordere und hintere Synechien der Iris mit Hydrophthalmus. Klin. Monatsbl. f. Augenheilk. Bd. LII, Juni 1914.
7. Brückner. Ueber Persistenz von Resten der Tunica vasculosa lentis. Arch. f. Augenheilk. Bd. LVI, Ergänzungsband. 1907.
8. Collins Treacher. Adhesion of a persistent pupillary membrane to the cornea in the eye of a cat. Ophth. Review. Bd. XXVI, p. 28. 1906.
9. Cosmetatos. Des restes congénitales du segment antérieur de la tunique vasculaire du cristallin. Ann. d'ocul. Bd. CXLVIII, p. 241. 1912.
10. van Duyse. Membrane pupillaire persistante adhérente à la cornée. Arch. d'opt. Bd. XXII, 1902.
11. Elschmig. Ueber Keratitis parenchymatosa. Arch. f. Ophthalm. Bd. LXII, 3, S. 481.
12. Filatow. Ein Fall von mehreren angeborenen Anomalien des Auges. Westn. ophthalm. Bd. XV, S. 364. 1898.

13. *Fuchs*. Erkrankungen der Hornhaut durch Schädigungen von hinten. Arch. f. Ophthalm. Bd. 92, II. 1916.
14. *Gesang*. Ueber Membrana pupillaris persistens corneae adhaerens. Beitr. f. Augenheilk. Heft. 60. 1904.
15. *Goldberg*. Pigmentkörperchen an der Hornhauthinterfläche. Arch. f. Augenheilk. Bd. 58, S. 324. 1907.
16. *de Graef*. Ueber erworbene Pigmentflecke der hinteren Hornhautwand. Arch. f. Ophthalm. Bd. LXXXVI, 3. 1913.
17. *Gross*. Persistierende Pupillarmembran. D. med. Wochenschr., S. 144. 1912.
18. *v. Hippel*. Ueber Hydrophthalmus congenitus nebst Bemerkungen über die Verfärbung der Kornea durch Blutfarbstoff. Arch. f. Ophthalm. Bd. XLIV, S. 539. 1897.
19. *v. Hippel*. Das Geschwür an der Hornhauthinterfläche (Ulcus internum corneae). Zwangl. Abhandlungen aus dem Gebiete der Augenheilk. 1900.
20. *v. Hippel*. Die Missbildungen und angeborenen Fehler des Auges. *Graefe-Saemisch*, Handbuch. 2 Aufl., Kap. IX. 1900.
21. *v. Hippel*. Einige seltene angeborene Anomalien des Auges. Arch. f. Ophthalm. Bd. LI, S. 473. 1901.
22. *v. Hippel*. Membrana pupillaris persistens corneae adhaerens. Arch. f. Ophthalm. Bd. LX, S. 444. 1905.
23. *v. Hippel*. Ueber angeborene Defektbildung der Descemetischen Membran. Klin. Monatsbl. f. Augenheilk. Bd. XLIV, 2. 1906.
24. *v. Hippel*. Ueber Keratitis parenchymatosa und Ulcus internum corneae. Arch. f. Ophthalm. Bd. LXVIII, S. 354. 1908.
25. *v. Hippel*. Die Missbildungen des Auges. *Schwalbes* Handbuch: Die Morphologie d. Missbildungen des Menschen u. d. Tiere III. Teil, 2 Abt., S. 48. 1909.
26. *v. Hippel*. Ueber die angeborenen zentralen Defekte der Hornhauthinterfläche sowie über angeborene Hornhautstaphylome. Archiv. f. Ophthalm. Bd. 95, II. 1918.
27. *Hirschberg*. Ueber langsame Rückbildung der persist. Pupillenhaut. Zentralbl. f. Augenheilk., S. 103. 1904.
28. *Holloway*. Congenital pigmentation of the cornea. Transact. of the Americ. ophth. Society. Bd. XII, 1910.
29. *Jeannulatos*. Recherches embryologiques sur le mode de formation de la chambre antérieure chez les mammifères et chez l'homme. Thèse. Paris. 1896.
30. *Kraemer*. Ein neuer Beitrag zur angeborenen Hornhautpigmentierung. Zentralbl. f. Augenheilk. Bd. 30, S. 135. 1906.
31. *Kraupa*. Pigmentierung der Hornhauthinterfläche bei Dystrophia epithelialis (*Fuchs*). Zeitschr. f. Augenheilk. Bd. 44, H. 5—6. 1920.
32. *Kruckenbergl*. Beiderseitige angeborene Melanose der Hornhaut. Klin. Monatsbl. f. Augenheilk. Bd. 37, S. 254 u. 478. 1899.
33. *Mackrocki*. Anomalien der Iris. Arch. f. Augenheilk. Bd. XIV, S. 83. 1885.
34. *Meisner*. Ein Kolobom der Aderhaut und Netzhaut mit Aplasie der Sehnerven. Arch. f. Ophthalm. Bd. 79, S. 308. 1911.
35. *Meisner*. Ein Mikrophthalmus congenitus mit Membrana pupillaris persistens corneae adhaerens und anderen Anomalien. Arch. f. Ophthalm. Bd. 94, S. 301. 1917.
36. *Meisner*. Angeborene Hornhauttrübungen. Bericht d. deutsch. Ophthalm. Ges. Bd. 42, S. 334. 1920.
37. *Meller*. Die histologischen Veränderungen des Auges bei der Keratitis disciformis. Klin. Monatsbl. f. Augenheilk. Bd. XLIII, 2, S. 335. 1905.
38. *Meller*. Ueber Geschwürsbildung an der Hornhauthinterfläche. Arch. f. Ophthalm. Bd. LXXII, S. 463. 1909.

39. *Meller*. Hydrophthalmus als Folge einer Entwicklungsanomalie der Iris. Arch. f. Ophthalm. Bd. 93, S. 34. 1916.
40. *Moeschler*. Untersuchungen über Pigmentierung der Hornhauthinterfläche bei 395 am Spaltlampenmikroskop untersuchten Augen gesunder Personen. Zeitschr. f. Augenheilk. B. 48, S. 195. 1922.
41. *Mohr*. Beiträge zur Entstehungen der kongenitalen Hornhauttrübungen. Klin. Monatsbl. f. Augenheilk. Bd. XLVIII, S. 338. Nov.-Dez. 1910.
42. *Mohr*. Kongenitale Hornhauttrübung mit vorderer Synechie, Persistenz der Pupillarmembran und kongenitaler Aphakie bei einem Schwein. Arch. f. vergl. Ophthalm., S. 444. 1911.
43. *zur Nedden*. Ein Fall von angeborener Melanosis corneae in Verbindung mit einem Pigmentnetz in der vorderen Kammer und auf der Iris. Klin. Monatsbl. f. Augenheilk. Bd. XLI, 2. 1903.
44. *Nieder*. Ueber vordere und hintere Synechien der Iris, bedingt durch Entwicklungsstörungen. In-Diss. Rostock. 1909.
45. *Oeller*. Ueber erworbene Flecke an der hinteren Hornhautwand. Arch. f. Augenheilk. Bd. 48, S. 293. 1903.
46. *Peters*. Ueber angeborene Defektbildung der Descemetischen Membran. Klin. Monatsbl. f. Augenheilk. Bd. XLIV, 1. S. 27 u. 105. 1906.
47. *Peters*. Weiterer Beitrag zur Kenntnis der angeborenen Defektbildung der Descemetischen Membran. Ibidem. Bd. XLVI, S. 247. 1908.
48. *Peters*. Die angeborenen Fehler und Erkrankungen des Auges. Bonn 1909.
49. *Peters*. Zur Kenntnis der kongenitalen Hornhauttrübungen. Klin. Monatsbl. f. Augenheilk. Bd. 49, S. 88. 1911.
50. *Peters*. Ein weiterer Beitrag zur Kenntnis der angeborenen Hornhauttrübungen. Anat. Hefte von Merkel u. Bonnet. Bd. 57, S. 563. 1919.
51. *Polte*. Mehrere Fälle angeborener Irismissbildung. Arch. f. Augenheilk. Bd. 48, S. 78. 1903.
52. *Reis*. Beiträge zur Histopathologie der parenchymatösen Erkrankungen der Kornea. Arch. f. Ophthalm. Bd. LXVI, S. 201. 1907.
53. *Reis*. Angeborener Defekt der Membrana Descemetii. Bericht über die 37. Versamml. in Heidelberg. S. 348. 1911.
54. *Rubert*. Ueber Hornhautpigmentierung b. Meerschweinchen. Arch. f. vergl. Ophth. 1914.
55. *Rumschewitsch*. Zur Anatomie der sogenannten persistierenden Pupillarmembran. Arch. f. Augenheilk. B. XX, S. 314. 1889.
56. *Rumschewitsch*. Ein seltener Fall von persistierender Pupillarmembran. Arch. f. Augenheilk. Bd. 46, S. 154. 1903.
57. *Samelsohn*. Ein ungewöhnlicher Fall persistierender Pupillarmembran. Zentralbl. f. Augenheilk. Bd. IV, S. 215. 1880.
58. *Schapring*. Ueber angeborene Hornhauttrübungen. New-Yorker med. Monatsschr. 1900. Refer. Zentralbl. f. Augenheilk., S. 517. 1900.
59. *Schoute*. Abnorme Fäden in der vorderen Augenkammer. Zeitschr. f. Augenheilk. Bd. III, S. 230. 1900.
60. *Schlaefke*. Ueber einen Fall von Hydrophthalmus mit vorderer Synechie und Fehlen der Linse. Arch. f. Ophthalm. Bd. 86, 1.
61. *Schubert*. Ueber Pigmentpunkte auf der vorderen Kapsel. Heidelb. Ber. für 1891, S. 258. 1892.
62. *Schweigger*. Vordere Synechie ohne Perforation der Hornhaut. Arch. f. Augenheilk. Bd. XVII, S. 403. 1887.
63. *Seefeld*. 3 Fälle von doppelseitiger angeborener Hornhauttrübung. Arch. f. Augenheilk. Bd. LIII, 2. 1905.
64. *Seefeld*. Ueber Hornhautveränderungen im kindlichen Auge infolge von Drucksteigerung. Klin. Monatsbl. f. Augenheilk. Bd. XLIII, 2, S. 321. 1905.

65. *Seefelder*. Anatomischer Beitrag zum Wesen der angeborenen Hornhauttrübung. Arch. f. Augenheilk. Bd. LIV. 1906.
66. *Seefelder*. Beiträge zur Lehre von den fötalen Augenentzündungen. Arch. f. Ophthalm. Bd. 64, S. 224. 1906.
67. *Seefelder*. Aniridie, eine Entwicklungsstörung der Retina. Ibidem. Bd. LXX, S. 72. 1909.
68. *Seefelder*. Die angeborenen Anomalien und Missbildungen des Auges. — Ergebnisse der allg. Pathologie und patholog. Anatomie von *Lubarsch u. Osterlag*. Ergänzungsband. 1910 u. 1914.
69. *Seefelder*. Ueber den anatomischen Befund in einem Falle von Membrana pupillaris persistens corneae adhaerens und angeborener Hornhauttrübung. Arch. f. Augenheilk. Bd. LXIX, S. 164. 1911.
70. *Seefelder*. Pathologisch-anatomische Beiträge zur Frage der angeborenen zentralen Defektbildung der Hornhauthinterfläche. Klin. Monatsbl. f. Augenheilk. Bd. 65. Okt. 1920.
71. *Seefelder u. Wolfrum*. Zur Entwicklung der vorderen Kammer beim Menschen. Arch. f. Ophthalm. Bd. LXIII, S. 430. 1906.
72. *Seefelder u. Wolfrum*. Ueber eine eigenartige Linsenanomalie (Lentiglobus anterior) bei einem viermonatlichen menschlichen Fötus. Ibidem. Bd. LXV, S. 320. 1907.
73. *Stähli*. Ueber Persistenz von Resten der fötalen Pupillarmembran. Klin. Monatsbl. f. Augenheilk. Bd. LI, 1, 1913.
74. *Stanculéano*. Seltener Befund an der Hinterfläche der Kornea bei einer klinisch diagnostizierten Keratitis parenchymatosa. Ibidem. Bd. XLII, 2, S. 456. 1904.
75. *Stock*. Weiterer Beitrag zur doppelseitigen Melanosis der Kornea. Ibidem. Bd. 39, S. 770. 1901.
76. *Stock*. Pathologisch-anatomische Untersuchung eines Falles von Keratitis parenchymatosa e lue hereditaria. Bericht über die 30. Versamml. in Heidelberg, S. 347. 1902.
77. *Stock*. Das Ulcus corneae internum bei der syphilitischen Keratitis parenchymatosa. Klin. Monatsbl. f. Augenheilk. Bd. XLIII, 1905. Beilageheft.
78. *Tepljaschin*. Zur pathologischen Anatomie der angeborenen Hornhauttrübungen. Arch. f. Augenheilk. Bd. 30. 1895.
79. *Terrien*. Anatomie pathologique et pathogénie de la k ratite cong nitale. Arch. d'ophthalm. Bd. XXII, S. 329. 1903.
80. *Trattner*. Ueber einen Fall von angeborenen Hornhauttrübungen mit vorderer Synechie bei Mikrophthalmus congenitus. Klin. Monatsbl. f. Augenheilk. 1891.
81. *Tweedie*. Congenital pigment of the cornea. The Ophthalm. Record. Bd. XX, 3. 1911. Ref. Kl. Monatsbl. f. Augenheilk., S. 789. 1911.
82. *Vossius*. Zur Kasuistik der angeborenen Anomalien des Auges. Beiträge zur Augenheilk. Bd. 1, S. 369. 1893.
83. *Vossius*. Ueber Pigmentverstreung auf der Iris, Hornhaut und Linse. Zentralbl. f. Augenheilk. 1910.
84. *Weinkauff*. Ein Fall von der Hornhaut adh rierender persistierender Pupillarmembran. Wiener Klin. Wochenschr., S. 508. 1893.
85. *Wintersteiner*. Bericht  ber die deutsche ophthalmologische Literatur. Angeborene Anomalien. Zeitschr. f. Augenheilk., S. 617. 1900.
86. *Wintersteiner*. Membrana pupillaris persistens cum synechia anteriore. Arch. f. Ophthalm. Bd. LVII, S. 53. 1903.
87. *Wintersteiner*. Ein Fall von der Hornhaut adh rierender persistierender Pupillarmembran. Wien. Klin. Wochenschr. S. 508. 1893.
88. *W stefeld*. Persistierende Pupillarmembran mit Adh renz an der Kornea. Zeitschr. f. Augenheilk. Bd. IV, S. 590. 1900.
89. *Zirm*. Ein Fall von der Cornea adh rierender persistierender Pupillarmembran. Klin. Monatsbl. f. Augenheilk., S. 288. 1890.