



ATTEINTE OCULAIRE DANS L'ALGOATARAXIE. A PROPOS D'UN CAS

A.M. Wane (1), N.R. Diagne (1), C.S. Diouf (1), P. Dioussé (2), A.D. Diop (1), K. Guèye (1), M. Niane (2),
(1) Hôpital pour enfants de Diamniado - (2) Centre hospitalier régional de Thiès

INTRODUCTION

L'algoataraxie ou indifférence congénitale à la douleur est rare et le plus souvent autosomique récessive [1]. Elle entraîne la perte de la composante affectivo - émotionnelle de la douleur, lui enlevant sa tonalité désagréable et pénible. L'atteinte cornéenne indolente qui s'y associe menace la fonction visuelle. Les lésions d'automutilation révèlent la maladie [1,2,3].

OBSERVATION

Nous rapportons le cas d'un garçon de vingt sept mois suivi pour une indifférence congénitale à la douleur adressé au service d'Ophthalmologie de l'EPS Hôpital pour Enfants de Diamniado (HED) pour un complément d'examen. Il était le seul garçon d'une fratrie de trois enfants issus d'un mariage consanguin du deuxième degré. Aucun membre de la famille n'avait d'antécédents pathologiques particuliers. Né à terme, on notait des brûlures répétées des mains associées à des lésions d'automutilation des doigts (figure 1) et des faces muqueuses des lèvres, de multiples cicatrices de traumatismes à la tête, au tronc (figure 2) et aux quatre membres. La mère rapportait une absence de pleurs ou de changement de comportement lors des vaccinations et des morsures répétées de la langue.

Son état général et son développement psychomoteur étaient satisfaisants. L'examen neurologique n'avait pas objectivé d'anomalies. L'évaluation clinique avait objectivé une pauvreté des réactions lors des soins des lésions de brûlures de la main droite, juste une ébauche de retrait mais sans plaintes.

L'examen ophtalmologique avait mis en évidence aux deux yeux, une hypoesthésie cornéenne marquée par une absence de réaction à l'attouchement de la cornée et de la conjonctive par un bout de compresse ou la bandelette de Schirmer (figure 3). On relevait une kératite ponctuée superficielle bilatérale prédominant aux tiers inférieurs sans signe inflammatoire, une hyposécrétion lacrymale. Le fond d'œil était normal.

La biopsie du nerf sural gauche a été pratiquée et l'examen anatomopathologique est en cours.

Le traitement avait consisté à une instillation de larmes artificielles. Il revenait aux parents de surveiller tout changement d'aspect de la conjonctive, cornée, acuité visuelle... et surtout de veiller à ce qu'il ne porte pas ses mains au visage pour prévenir les automutilations pouvant ulcérer la cornée. Un contrôle mensuel ophtalmologique est prévu.

DISCUSSION

Le diagnostic de l'algoataraxie était difficile et tardif chez cet enfant issu d'un milieu défavorisé en pleine phase sensori-motrice et prospective du développement psychomoteur. Le symptôme principal est la perte de la sensation douloureuse. Il s'exprime dès les premiers mois [1]. La reconnaissance des signes d'automutilation est capitale [1,2,3]. C'est une affection qui peut associer à d'autres affections comme l'anesthésie cornéenne congénitale. L'ulcère de la cornée, difficile à cicatrifier, en est l'expression la plus décrite [3,4]. Chez notre patient, il pouvait être une kératite neurotrophique par atteinte du trijumeau ou s'expliquer par la sécheresse oculaire [4]. Des ulcères traumatiques ont également été évoqués [1,4]. Ces lésions organiques ou traumatiques de la cornée passent souvent inaperçues du fait de l'absence des mécanismes d'alerte. Leur surinfection cause la perte du globe oculaire [2,4,5].

CONCLUSION

Cette neuropathie sensitive héréditaire met en jeu en permanence les pronostics vital et fonctionnel du jeune enfant. La prévention des lésions cornéennes et des autres organes est primordiale. Le plus souvent silencieuses et traumatiques, elles requièrent une surveillance étroite de l'enfant, une prise en charge pluridisciplinaire et l'éducation des parents afin de préserver l'intégrité physique, psychomotrice et assurer la survie du patient



Figure 1: lésions d'automutilation des doigts



Figure 2: lésions cicatricielles au tronc



Figure 3: Indifférence à la bandelette de Schirmer au contact de la conjonctive et de la cornée

REFERENCES

- 1- Momtchilova M(1), Pelosse B, Mathieu S, Laroche L, Billette de Villemeur T. Congenital corneal anesthesia in children: diagnostic and therapeutic problems. J Fr Ophtalmol. 2000 ; 23(3):245-8.
- 2- Karimi M, Fa Llah R. A Case Report of Congenital Insensitivity to Pain and Anhidrosis (CIPA). J Child Neurol,2012;6(3):45-8.
- 3- Abdulla M(1), Khaled SS, Khaled YS, Kapoor H. Congenital insensitivity to pain in a child attending a paediatric fracture clinic. J Pediatr Orthop,2014; in press.
- 4- John D, Thomas M, Jacob P. Neurotrophic keratitis and congenital insensitivity to pain with anhidrosis. A case report with 10-year follow-up. Cornea, 2011; 30(1): 100-2.
- 5- Ramaesh K, Stokes J, Henry E, Dutton GN, Dhillon B. Congenital corneal anesthesia. Surv Ophthalmol, 2007;52(1):50-60.