

Le glaucome congénital

F. Chraïbi, I. Benatiya Andaloussi, M. Abdellaoui, H. Tahri

Service d'ophtalmologie - CHU Hassan II de Fès - Faculté de médecine et de pharmacie de Fès

Université Sidi Mohammed Ben Abdellah - Fès - Maroc

Résumé

Introduction : Le glaucome congénital (GC) représente une affection oculaire grave puisque c'est une des causes majeures de cécité irréversible de l'enfant. C'est une urgence diagnostique et thérapeutique. Son incidence dans le monde varie de 1/22000 à 1/2500. Le substratum génétique est indéniable avec une transmission récessive autosomique.

Les éléments cliniques majeurs sont la buphtalmie avec mégalocornée et l'hypertonie intra-oculaire. L'examen clinique détaillé permettra de classer le glaucome congénital selon les anomalies anatomiques associés et la gravité. L'arsenal thérapeutique est varié mais la prise en charge reste essentiellement chirurgicale.

A travers cette mise au point nous allons mettre en exergue les éléments essentiels du glaucome congénital sur le plan diagnostique ainsi que thérapeutique.

Le glaucome congénital (GC) est une hypertonie oculaire existant dès la naissance, ou apparaissant secondairement, due à une anomalie de l'angle iridocornéen (AIC) ou du segment antérieur (SA). Il est responsable d'une distension du globe oculaire et d'une souffrance du nerf optique menaçant de cécité.

Le GC est une urgence diagnostique et thérapeutique. Malgré la rareté de cette maladie, elle représente une des causes majeures de cécité irréversible de l'enfant.

Historique

Hippocrate, 400 ans avant J-C a noté le phénomène de la buphtalmie sans la rattacher à un glaucome. L'histoire clinique du GC débute par la description d'Ambroise Paré lors du 16^{ème} siècle en faisant relation avec la buphtalmie : « OEil de bœuf est une maladie de l'œil quand il est gros et éminent, surtout hors de la tête, comme les bœufs en avoir » (1).

En 1744, Berger conseille une thérapeutique : la ponction du globe (1). C'est en 1869 que Von Mural, Von Graefe et Mauthner identifièrent réellement la maladie en tant que glaucome (1). La goniotomie a été décrite pour la première fois en 1893 par Carls Vincentiis. Mais, elle n'a été popularisée qu'en 1938 par Barkan (2). La trabéculotomie a été mise au point en 1960 par Allen, Burien et Smith. En 1968, Cairns a inventé la trabéculéctomie. Les systèmes de drainage ont été introduits en 1983, et utilisés dans le traitement du GC dès 1986. La sclérectomie profonde a été décrite par Fiodorov et Kozlov au cours des années 80 (3).

Epidémiologie

Le glaucome congénital primitif est une maladie rare. Son incidence varie géographiquement entre 1/5000 à 1/22000 en occident, 1/2500 au Moyen-Orient (12). Il est estimé qu'un ophtalmologiste voit un cas de GC chaque an au Royaume-Uni (4,5).

Le glaucome congénital représente 46% de l'ensemble des glaucomes de l'enfant, soit 5,7% de l'ensemble des glaucomateux (6). Malgré leur rareté, le GC représente 18 % des causes de cécité chez l'enfant à travers le monde (4, 5,6). On estime que 300.000 individus sont touchés par cette maladie dans le monde, dont les deux tiers sont aveugles.

L'âge moyen au moment du diagnostic varie selon les pays: 2 mois en Chine (6) ; 3,8 mois en France (1) ; 2,3 mois en Espagne (7) et 14 mois au Maroc (8).

Hérédité et génétique

Plusieurs auteurs ont considéré ce type de glaucome comme répondant à un mode de transmission récessif autosomique avec une pénétrance plus ou moins complète.

Un gène responsable a été identifié en 1997 par Stoilov : CY-P1B1, un gène autosomal récessif localisé sur le chromosome 2p21 ayant un rôle régulateur dans les structures d'évacuation de l'HA dont la mutation semble un facteur majeur dans la genèse du glaucome congénital (9).

Classification

Hoskins a proposé une autre classification anatomique, simple et pratique pour la prise en charge, et habituellement très utilisée, basée sur la gonioscopie (9,10) :

- La trabéculodysgénésie : C'est une anomalie isolée de l'AIC conduisant à un GC isolé. La seule anomalie anatomique, visible en gonioscopie, est la « pseudo-membrane de Barkan » avec une insertion antérieure de l'iris masquant le trabéculum.
- L'irido-trabéculodysgénésie : correspond à une anomalie de l'angle et de l'iris, souvent accompagnée de glaucome. On distingue le syndrome d'Axenfeld-Rieger avec différents stades de gravité et l'aniridie.
- L'irido-cornéo-trabéculodysgénésie : correspond à une anomalie de l'angle, de l'iris et de la cornée, souvent associée à un glaucome. On distingue le syndrome de Peters et la sclérocornée.



Vue l'opacification cornéenne fréquemment rencontrée et qui rend la gonioscopie difficile, une autre classification en fonction de la sévérité basée sur la PIO, les diamètres cornéens et le degré de la clarté cornéenne (tableau 1).

Sévérité	PIO (mm Hg)	Diamètre cornéen (mm)	Transparence cornéenne
Légère	< 25	< 13	Bonne
Modérée	25 - 35	13 - 14,5	Moyenne
Sévère	> 35	> 14,5	Mauvaise

Tableau 1 : Classification Selon PIO diamètre et transparence cornéennes

Présentation

Les symptômes cliniques sont présents dès la naissance dans un tiers des cas ou apparaissent secondairement et constituent une triade symptomatique caractéristique (11,12) faite de photophobie, larmolement et blépharospasme.

Cette triade est très vite suivie d'une mégaloconée, donnant dans les cas modérés l'aspect de « trop beaux yeux », et dans les cas les plus sévères, la classique buphtalmie, souvent bilatérale et asymétrique, avec protrusion du globe oculaire ; associée ou non à un œdème de cornée qui prend un aspect dépoli, voire bleuté.

Examen clinique

L'examen ophtalmologique approfondi se fait sous anesthésie générale, avec mesure de réfraction, de la longueur axiale ainsi qu'une kératométrie. L'état de la cornée doit être bien documenté notamment par la recherche d'un œdème cornéen, et de vergetures descemetiques. Les diamètres cornéens horizontaux et verticaux doivent être mesurés. Chez le nouveau-né le diamètre cornéen horizontal normal est de 9,5 mm à 10,5 mm, et à l'âge de 1 an il est de 10 mm à 11,5 mm. Un diamètre horizontal de 12 mm chez un nouveau-né doit faire suspecter un glaucome congénital.

La mesure du tonus oculaire est un temps essentiel de l'examen clinique, ceci dit, sous anesthésie générale plusieurs facteurs influencent la PIO : les produits anesthésiques, l'intubation, la profondeur de l'anesthésie, la position du masque facial, le type du tonomètre, la déshydratation et la relaxation musculaire (9,13).

Tous les produits anesthésiques, sauf la kétamine et le chlorhydrate, abaissent rapidement la pression intraoculaire. Une majoration de 30 à 40% des chiffres obtenus de la PIO sous AG est nécessaire.

La PIO normale chez l'enfant éveillé avant un an est à 9 ± 2 mm Hg et elle augmente de 0,8 mm Hg par an au cours des premières années de vie.

La gonioscopie a pour but de localiser les structures anormales de l'angle, et de repérer les zones chirurgicales possibles. Elle s'effectue à la lampe à fente montée au microscope opératoire, soit à l'aide du verre de Goldmann (Gonioscopie indirecte), ou du verre de Koeppe, Barkan ou Swann (Gonioscopie directe).

L'examen du fond d'œil permet d'étudier les disques optiques ce qui est extrêmement important pour le diagnostic et la sur-

veillance des GC. Chez le nourrisson normal, il n'y a pratiquement pas d'excavation papillaire. Contrairement au glaucome de l'adulte et en raison de l'élasticité du canal scléral, l'excavation papillaire est réversible en cas de contrôle précoce du glaucome. La verticalisation de l'excavation est un signe de gravité traduisant la souffrance irréversible du nerf optique.

Le traitement

La goniotomie (1,14) consiste à disséquer au moyen du couteau à goniotomie, sous contrôle visuel gonioscopique, la racine de l'iris et/ou le trabéculum uvéal. Elle s'adresse aux trabéculo-dysgénésies pures sans autres anomalies associées du SA et aux yeux dont les cornées sont claires, ce qui témoignait d'une forme peu évoluée et modérément sévère. Une variante à cette technique, c'est la goniotomie au laser ; se pratique à la lampe à fente sous simple sédatif. Elle utilise un laser Nd-YAG qui délivre des impacts sur 120°, focalisés au niveau de la région du canal de Schlemm ; elle a été pratiquée chez des enfants de moins de 5 ans avec succès (14).

La trabéculotomie (15) :

C'est une sorte de goniotomie ab externo, une excellente alternative à la goniotomie classique en cas d'opacification cornéenne. Elle se pratique après réalisation d'un volet scléral, par l'introduction du trabéculotome dans le canal Schlemm. Le canal de Schlemm n'est pas retrouvé dans 15% des cas, et il est important de savoir convertir en trabéculotomie (16). La trabéculotomie au fil, sur 360° (14) est une variante décrite par Beck en 1995, utilise un cathétérisme circulaire réalisé avec un fil de prolène à partir de la même approche que la méthode classique. La traction du fil réalise une ouverture du trabéculum sur toute sa longueur.

La trabéculotomie (14) :

C'est une intervention filtrante dont le but est de court-circuiter les voies d'évacuation de l'HA et de créer une fistule en réséquant sous un volet scléral une portion du trabéculum et du canal de Schlemm après création d'un volet scléral.

La trabéculo-trabéculotomie combinée (1,17) :

Cette association a été parfois recommandée, spécialement pour les glaucomes apparus après la naissance et avant l'âge de 1 an, ainsi que pour le syndrome de Sturge-Weber (14).

La goniotomie, la trabéculotomie et la trabéculotomie sont les trois procédés chirurgicaux qui sont réalisées en première intention chez les patients atteints du GC primitif (9).

La sclérectomie profonde non perforante (3,18) a été décrite par Fiodorov et Kozlov au cours des années 80. Se pratique par la réalisation d'un volet scléral superficiel de 5×5 mm et d'une sclérectomie profonde mesurant 4×4 mm et d'une épaisseur équivalente à environ deux tiers de l'épaisseur sclérale. Puis une trabéculotomie externe : est ensuite réalisée. C'est une technique efficace si on la réserve aux cas où le pelage du trabéculum externe permet d'obtenir une bonne filtra-



tion de l'humeur aqueuse (9).

Les antimétabolites dans la chirurgie du glaucome (19) : La principale cause d'échec des interventions filtrantes chez l'enfant est la formation d'une fibrose conjonctivale au niveau de la bulle de filtration. En cas de glaucome à haut risque d'échec chirurgical, l'utilisation de substances inhibant la prolifération fibroblastique a considérablement amélioré le pronostic.

De nombreux antimétabolites ont été testés, mais la mitomycine C (MMC) est la plus couramment utilisée. C'est un agent antibiotique antitumoral alkylant agissant sur la synthèse de l'ADN en inhibant la mitose et la synthèse protéique. La MMC est utilisée en per-opératoire en application locale pendant 5 minutes, à la concentration de 0,2 à 0,4 mg/ml, par une éponge appliquée sur la sclère, un rinçage abondant par 250 ml de sérum est ensuite réalisé afin de diminuer l'imprégnation tissulaire et le risque de complications liées à ce produit.

Systèmes de drainages (20, 21,22) :

L'indication des dispositifs tubes ou drains est réservée aux glaucomes non contrôlés par la chirurgie conventionnelle. Il existe plusieurs types de valves selon qu'elles comportent un système régulateur de pression ou non. On a le choix entre des tubes (écoulement passif de l'HA) ou des valves qui fonctionnent en fonction de la PIO, limitant ainsi le risque d'hypotonie (10). Les systèmes de drainage s'adressent aux cas les plus sévères réfractaires aux autres traitements.

Le cyclo-affaiblissement (14,23) :

Actuellement, trois techniques sont utilisées pour traiter certains glaucomes réfractaires et peuvent être utilisées pour les GC : les ultrasons, les lasers et la cyclocryothérapie. La technique universellement utilisée est le laser Diode.

Les ultrasons focalisés de haute intensité entraînent une destruction localisée de l'épithélium ciliaire et un amincissement scléral.

La cryothérapie est plus dangereuse, et réservée aux yeux douloureux et nonvoyants, lorsqu'on ne dispose pas de laser Diode. Elle est réalisée en 1 à 4 séances, quadrant par quadrant, en utilisant des applications de 45 à 60 secondes à -80 °C sur 180° au maximum pour la première séance.

La cycloablation au laser est une technique réservée en dernier recours aux glaucomes évolués, non contrôlés et les techniques de cyclo-affaiblissement indiquées sont utiles dans les cas réfractaires.

La greffe de cornée :

La kératoplastie transfixiante (KPT) est indiquée dans les dystrophies cornéennes bilatérales secondaires aux GC lorsque la PIO est contrôlée (24).

La viscocanalostomie est une nouvelle procédure chirurgicale, non perforante. Elle consiste à réaliser une sclérectomie profonde, puis à injecter un produit viscoélastique dans les deux orifices ouverts du canal de Schlemm. Elle est indépendante de la filtration externe, ce qui lui confère de nombreux avantages par rapport à la trabéculotomie standard. Elle exige un temps opératoire plus long et une courbe d'apprentissage plus longue (25).

Les hypotonisants topiques sont le traitement d'appoint, complémentaire du geste chirurgical soit en pré-opératoire, ou en post-opératoire. La plupart des collyres anti-glaucomeux prescrits chez l'adulte sont utilisables chez l'enfant, à l'exception de la brimonidine qui est contre-indiquée.

Dès le contrôle de la PIO, la rééducation de l'amblyopie doit être immédiatement démarrée. La correction optique par lunettes après mesure de la réfraction de l'enfant se fait obligatoirement sous cycloplégie.

L'occlusion comme technique de rééducation reste de nos jours la méthode la plus utilisée. En effet, l'amblyopie peut être améliorée par l'occlusion appropriée de l'œil fixateur. Les indications et la durée de l'occlusion varient en fonction de l'âge de l'enfant et la profondeur de l'amblyopie.

Le contrôle de la PIO n'est que la première étape du traitement.

Celui-ci doit être complété dès que possible par la restitution d'une bonne transparence des milieux nécessitant parfois une kératoplastie, une correction adaptée de l'amétropie et la prise en charge de l'amblyopie. Une surveillance rigoureuse post-opératoire doit être instituée à moyen et à long terme car le risque récidive de l'hypertonie est important.

**Références**

1. Renaudin AN. Chirurgie du glaucome congénital. Thèse pour l'obtention de doctorat en médecine. Angers-France. N°12/2001.
2. Fulcher T, Chan J, Lanigan B et al. Long term follow up of primary trabeculectomy for infantile glaucoma. Br J Ophthalmol, 1996 ; 80 : 799-502.
3. Baudouin C, Hamard P, Labbé A. La sclérectomie non perforante. Journal Français d'Ophtalmologie, 2007 ; 30, 5 : 52-57.
4. Papadopoulos M, Cable N, Rahi J et al. The british infantile and childhood glaucoma (BIG) eye study. Investigative Ophthalmology & Visual Science, 2007 ; 48 : 4100-4106.
5. Peng T Khaw. What is the best primary surgical treatment for the infantile glaucomas? Br J Ophthalmol, 1996 ; 80 : 495-496.
6. Qiao C, Wang L, Tang X et al. Epidemiology of hospitalized pediatric glaucoma patients in Beijing Tongren Hospital. Chinese Medical Journal, 2009;122, 10 : 1162-1166.
7. Campos-Mollo E, Moral-Cazalla R, Belmonte-Martinez J. Combined trabeculo-trabeculectomy as the initial surgical procedure of primary developmental glaucoma. Arch Soc Esp Ophthalmol, 2008 ; 83 : 479-486.
8. El Mesbahi I. Trabéculéctomie avec mitomycine-C dans le traitement des glaucomes congénitaux : à propos de 62 cas. Thèse pour l'obtention de doctorat en médecine. Rabat-Maroc. N°207/2005.
9. Dureau P. Glaucomes congénitaux et trabéculodysgénésies : aspects cliniques et génétiques. Journal Français d'Ophtalmologie, 2006 ; 29, 2 : 198- 215.
10. Edelson C, Hakiki S, Dureau P et al. Le glaucome congénital. Réflexions ophtalmologiques, 2006 ; 11 : 99.
11. Epelbaum M, Dufier JL. Glaucome congénital. Visions ophtalmologiques, 2001 ; 11-15.
12. Zech C. Le glaucome congénital. faites vous vos opinions, 1993 ; N° 6.
13. Mouillon M et Bru MM. Anatomie de l'angle irido-cornéen. Encycl Méd Chir, Ophtalmologie, 2000 ; 21-003-C-10,10p.
14. De Laage de Meux P, Caputo G, Arndt C et al. Glaucomes congénitaux. Encycl Méd Chir, Ophtalmologie, 2001 ; 21-280-C-10, 16p.
15. Rouland JF. Les points-clés de la chirurgie : la trabéculotomie. J Fr Ophtalmol, 2007 ; 30, 5, Cahier 2 : 3562-3565.
16. O'Connor G. Combined trabeculotomy-trabeculectomy for congenital glaucoma. Br J Ophthalmol, 1994 ; 78, 10 : 735.
17. Elder MJ. Combined trabeculotomy-trabeculectomy compared with primary trabeculectomy for congenital glaucoma. Br J Ophthalmol, 1994 ; 78, 10 : 745-748.
18. Tixier J, Dureau P, Becquet F et al. Sclérectomie profonde dans le glaucome congénital : Résultats préliminaires. J Fr Ophtalmol, 1999 ; 22, 5 : 545-548.
19. Lachkar Y, Cohn H. Antimétabolites dans la chirurgie du glaucome. Encycl Méd Chir, Ophtalmologie, 1995 ; 21-280-B 40.
20. Beck AD, Freedman S, Kammer Jeffry et al. Aqueous shunt Devices Compared With Trabeculectomy With Mitomycin-C for Children in the first two years of live. Am J Ophthalmol, 2003 ; 994-1000.
21. Werner L, Legeais JM. Les implants de drainage et glaucome réfractaire. J Fr Ophtalmol, 2000 ; 23, 6 : 615-629.
22. Hamard P, Loison-Dayma K, Kopel J et al. Glaucomes réfractaires et implant de Molteno : étude rétrospective des suites opératoires et des résultats d'une variante chirurgicale. J Fr Ophtalmol, 2003 ; 26, 1 : 15-23.
23. Valtot F. Actualités sur les glaucomes réfractaires. J Fr Ophtalmol, 2003 ; 26, 2 : 2556-2561.
24. Marrakchi S, Chaabouni A, Amri E et al. (Tunis, Tunisie). Kératoplastie transfixiante au cours des glaucomes congénitaux primitifs. J Fr Ophtalmol, 1998, ; 21, 1 : 28-33.
25. Carassa RC. La viscocalostomie. Glaucoma World, 1998 ; 15 : 1-3.