

UNIVERSITÉ D'ALGER BENYOUCEF BENKHEDDA
FACULTE DE MEDECINE D'ALGER
DEPARTEMENT DE MEDECINE

[Date]

GLAUCOME CONGÉNITAL

A. ACHELI

Asma Acheli

OPHTALMOLOGIE S6



Glaucome congénital

Objectifs

- **Objectifs généraux**
 - Diagnostiquer une buphtalmie
- **Objectifs spécifiques**
 - Connaître les gestes à faire et à ne pas faire
 - Savoir expliquer aux parents le pronostic et la surveillance requise

1. Généralités

Il est rare, le plus souvent bilatéral, parfois asymétrique, parfois unilatéral strict. Il est dû à la persistance d'une membrane embryonnaire (membrane dite de Barkan) responsable d'une obstruction de l'angle.

La relative plasticité de l'œil de l'enfant fait qu'il se déforme sous l'effet de l'hypertonie expliquant le signe majeur : l'augmentation du diamètre cornéen.

Il peut être isolé ou associé à des malformations oculaires (cataracte congénitale le plus souvent) ou une maladie générale, en particulier une phacomatose comme la maladie de Recklinghausen, maladie de Sturge Weber Krabe (y penser face à un nouveau-né avec un angiome de l'hémi-face)

Il est parfois héréditaire (dominance autosomique à pénétrance variable) d'où l'intérêt de l'interrogatoire et l'enquête génétique (consanguinité parfois).

Le pronostic est sévère : non diagnostiqué, c'est la cécité obligatoire ; même diagnostiqué et opéré tôt, certains enfants seront déficients visuels (sauf si l'atteinte est unilatérale) car malheureusement l'atrophie optique guette ces enfants.

2. Signes cliniques et diagnostic positif :

Le glaucome congénital peut être évoqué dès la naissance ou dans les premiers mois de la vie par 3 signes :

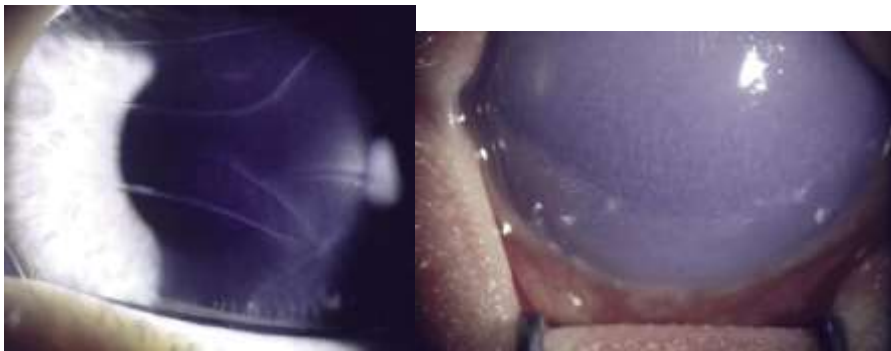
- Un **larmolement clair**.
- Une photophobie.
- Une augmentation du diamètre cornéen (car l'œil du nouveau-né se déforme sous l'augmentation de la PIO) donnant un aspect de " beaux yeux ".

Au maximum, cela évolue en quelques mois ou années jusqu'à la **buphtalmie** ("œil de bœuf") où le diamètre cornéen devient énorme et la cornée perd sa transparence (devient blanc laiteuse).

Le diagnostic positif sera fait par un examen sous AG au bloc opératoire sous microscope

- L'examen sera, bilatéral et comparatif (atteinte souvent bilatérale, mais parfois très asymétrique, voire unilatérale stricte).
- Une PIO augmentée (20 à 30 mm Hg, rarement au-delà). La PIO est mesurée par un tonomètre à aplanation portable, comme pour l'adulte, mais la mesure est réalisée sur le bébé couché et endormi.
- Une augmentation du diamètre cornéen : mesurée au compas, la cornée a normalement un diamètre de 10.5 mm environ, dans le glaucome congénital le diamètre atteint 12, 13 mm parfois plus.
- Un examen de la cornée : parfois début d'œdème cornéen (la cornée commence à se troubler), à un stade de plus, se produisent des ruptures de la couche postérieure de la cornée (vergetures de la descemet).

Figure 1: Ruptures descemetiques et Buphtalmie.



- Une atrophie du nerf optique : papille excavée et décolorée.
 - En Gonioscopie : on verra parfois si la transparence de la cornée le permet que l'angle iridocornéen est obstrué par la membrane de Barkan.
 - Échographie A : allongement du globe (myopie).
3. **Diagnostic différentiel :**
- Surtout, ne pas méconnaître le glaucome congénital face à un **larmolement clair** du nourrisson qui serait trop rapidement attribué à une banale imperméabilité temporaire du canal lacrymo-nasal.
 - La **mégalo cornée congénitale**.
 - **Ruptures descemetiques** suite à un forceps laborieux.

4. **Traitement :**

Il est uniquement chirurgical, et urgent, se fait dès les premières semaines de la vie.

- **La goniotomie:** on ouvre l'angle en incisant la membrane de Barkan avec une sorte de long bistouri qui traverse la chambre antérieure sous contrôle d'un verre à Gonioscopie (photo)

Figure 2: Goniotomie.



- **La trabéculotomie** : on perce le trabéculum qu'on fait communiquer avec l'angle iridocornéen
 - **La trabéculéctomie** : comme chez l'adulte,
- Ces interventions, plus ou moins associées, nécessitent parfois d'être refaites (car le glaucome congénital est souvent rebelle). Même opéré précocement, la maladie reste grave.

Le traitement médical :

Le glaucome congénital est une urgence chirurgicale. Le traitement médical est toujours un traitement **d'appoint**, complémentaire du geste chirurgical : soit en préopératoire, dans le but d'obtenir une hypotonie maximale au moment du geste opératoire, soit en post-opératoire, si le traitement chirurgical se révèle insuffisant.

5. Surveillance :

La surveillance de ces yeux doit être régulière (reprise de l'hypertonie toujours possible) par des examens sous AG tous les 6 mois pendant 1 ou 2 ans puis 1 fois par an à vie. (PIO, diamètre cornéen, état des papilles, transparence des cornées, longueur axiale à l'écho A). Ce n'est que plus grand qu'on pourra réaliser un champ visuel !
Intérêt du conseil génétique futur, et du dépistage dans la fratrie.

UNIVERSITÉ D'ALGER BENYOUCEF BENKHEDDA
FACULTE DE MEDECINE D'ALGER
DEPARTEMENT DE MEDECIN



Glaucomes Chroniques A Angle Ouvert

Dr ACHELI A.



Asma Acheli
CHU MUSTAPHA

Glaucomes Chroniques A Angle Ouvert

Objectifs

Objectifs généraux :

- Diagnostiquer un glaucome chronique
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi

Objectifs spécifiques :

- Connaître la définition, la physiopathologie et l'épidémiologie du glaucome
- Enumérer les principales causes du glaucome chronique
- Connaître les éléments de surveillance et leur rythme
- Décrire les principaux traitements médicaux et chirurgicaux et leurs risques respectifs
- Expliquer au patient le pronostic

1. Définition

C'est une neuropathie progressive chronique et asymptomatique avec altération caractéristique du champ visuel et atrophie du nerf optique d'aspect particulier qui survient sous l'influence de plusieurs facteurs de risque, dont le plus fréquent est l'hypertonie oculaire. Les trois principaux signes cliniques sont :

- Elévation de la PIO
- Elargissement de l'excavation de la papille (par destruction des fibres nerveuses qui la composent)
- Altération du champ visuel dont la sévérité est parallèle à l'atteinte du nerf optique.

2. Epidémiologie

Le glaucome chronique à angle ouvert touche principalement la population de plus de 40 ans. Il représente la deuxième cause de cécité de l'adulte dans les pays développés après la DMLA. En Algérie il représente 16% des causes de cécité selon une enquête menée par le ministère de la santé en 2008.

Facteurs de risque de développer un glaucome chronique à angle ouvert en plus de l'hypertonie oculaire :

- Antécédents familiaux d'hypertonie ou de glaucome,
- L'âge > à 40 ans
- Les facteurs cardiovasculaires, l'hypotension artérielle et le diabète,
- Ethnie noire et myopie.

3. Physiopathologie

Il existe plusieurs hypothèses pour expliquer les pertes en fibres optiques

- Théorie mécanique : compression de la tête du nerf optique sous l'effet de l'effet de l'hypertonie oculaire.

- Théorie ischémique : par une insuffisance circulatoire au niveau des capillaires sanguins. Il existe probablement des phénomènes d'apoptoses cellulaires conduisant à la destruction des fibres optiques.

L'hypertonie apparait comme un facteur important dans les deux cas, elle est liée à une dégénérescence progressive du trabéculum qui n'assure plus ses fonctions normales d'écoulement d'humeur aqueuse.

4. Formes cliniques

Il n'y a pas un mais des glaucomes chroniques à angle ouvert le plus fréquent est le glaucome primitif à angle ouvert :

1. Glaucome primitif à angle ouvert : GPAO

Il est de loin le plus fréquent des GCAO, il présente un angle ouvert une hypertonie oculaire et une neuropathie optique excavée avec des altérations périmétriques évocatrices de glaucome. Il présente des formes cliniques variées :

- Le glaucome à pression normale : la PIO est <21 mmHg durant tout le nycthémère, l'atteinte est liée à des troubles circulatoires au niveau de la tête du nerf optique. Le diagnostic positif repose sur d'autres signes cliniques tels que l'excavation papillaire et les altérations du champ visuel
- Le glaucome du myope fort dont le diagnostic et le suivi sont difficiles du fait des modifications de la papille.
- Le glaucome juvénile : survient avant 40 ans, d'évolution souvent rapide et sévère. Très souvent héréditaire, (gène récemment localisé sur le chromosome 1)

2. Glaucomes chroniques à angle ouvert secondaires :

- Le glaucome cortisonique est un glaucome secondaire, dû à l'instillation répétée de corticoïdes ou à un traitement par voie générale de corticoïdes de longue durée (plus de trois mois). L'hypertonie régresse généralement mais inconstamment à l'arrêt des corticoïdes.
- Glaucome pigmentaire : la dispersion du pigment provenant de l'épithélium irien entraîne une réduction de l'écoulement de l'humeur aqueuse.
- Glaucome Pseudoexfoliatif : l'exfoliation des membranes basales d'une glycoprotéine qui va obstruer les mailles du trabéculum à l'origine d'une augmentation de la PIO.

5. Clinique

5.1 Dépistage

Le glaucome est un problème de santé publique, nécessitant un dépistage dans la population de plus de 40 ans. Ce dépistage comprend la prise de la PIO et l'examen de la papille au fond d'œil.

5.2 Circonstances de diagnostic

C'est une maladie insidieuse qui évolue de façon asymptomatique. Les circonstances de découvertes peuvent être :

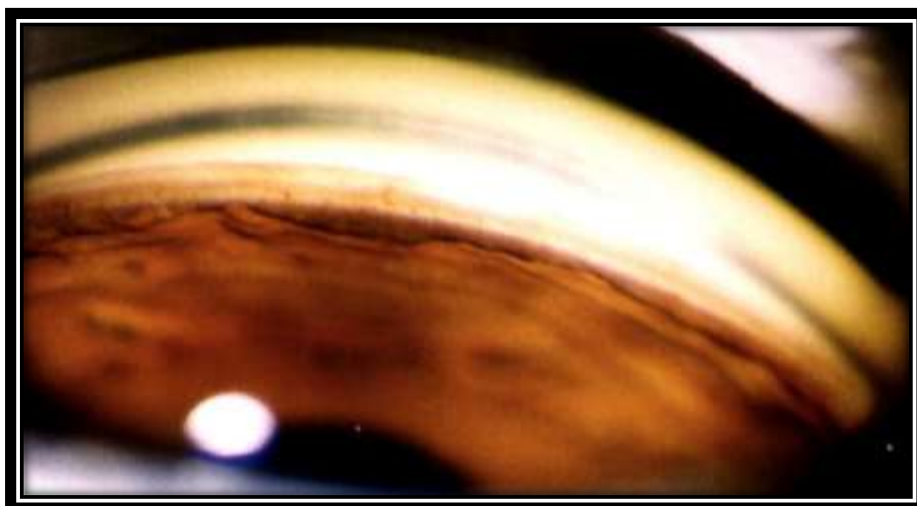
- Examen systématique lors d'une prescription de lunettes pour presbytie,
- Gêne fonctionnelle en cas de glaucome évolué la coalescence des scotomes aboutit à un scotome tubulaire même si l'acuité visuelle est conservée à 10/10^{ème} le patient est avec une canne blanche.
- Brouillard visuel intermittent ou la perception de halos colorés lorsque la PIO est très élevée (>à 30 mmHg) est lié à un œdème cornéen.
- Une complication aigue comme l'occlusion de la veine centrale de la rétine peut révéler le glaucome.

5.3 Diagnostic

5.3.1 Examen ophtalmologique

- Acuité visuelle conservée, elle peut diminuer aux stades tardifs de la maladie ou en cas de pathologie associée (cataracte chez une personne âgée)
- Œil calme, banc non douloureux,
- Chambre antérieure profonde, pupille réactive, sauf aux stades tardifs où le RPM est diminué,
- Une PIO au tonomètre à aplanation ou à air pulsé généralement élevée (>21mmHg), parfois normale (glaucome à pression normale),
- Pachymétrie afin d'ajuster la PIO selon l'épaisseur cornéenne en effet les cornées fines sous estiment la PIO et les épaisses la surestiment.
- Angle iridocornéen ouvert à la Gonioscopie,

Figure 1: Gonioscopie angle ouvert.



- Papille excavée : elle est creusée en son centre par une raréfaction progressive des fibres nerveuses qui constituent le nerf optique. Cette excavation est mesurée par le rapport Cup/Disc (excavation /surface de la papille). Dans le glaucome, on observe une augmentation progressive de ce rapport.

Figure 2: Cup/Disc

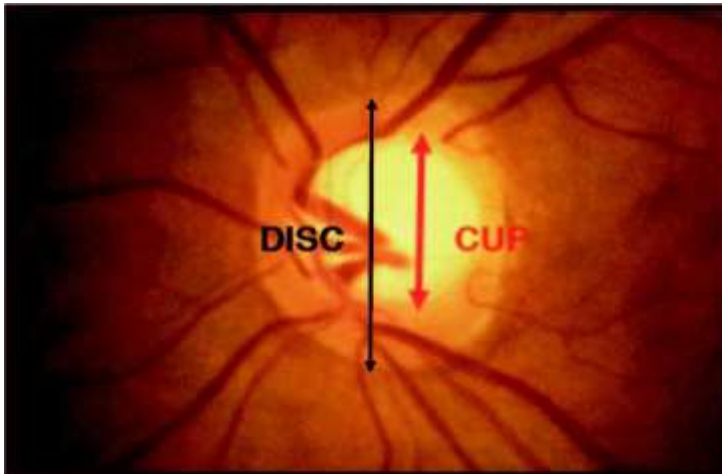


Figure 3: Anneau neurorétinien.



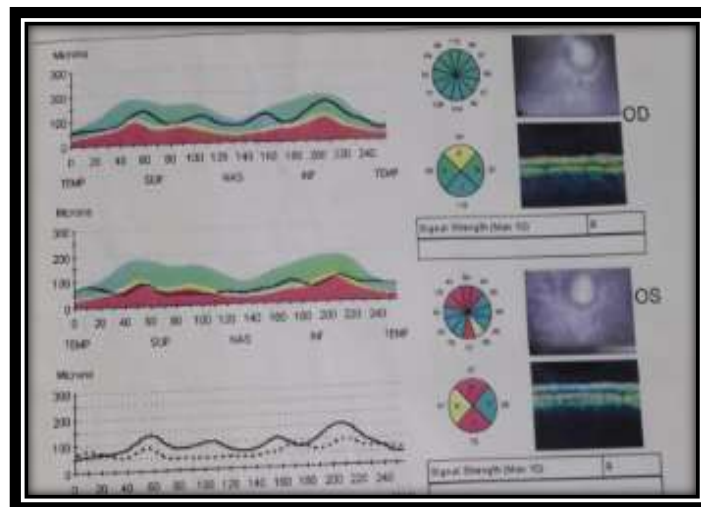
Figure 4: Pertes de fibres optiques dans un glaucome débutant.



5.3.2 Mesure de l'épaisseur des fibres optiques

Cette mesure effectuée par l'OCT (tomographie en cohérence optique) permet d'objectiver une atteinte glaucomateuse très précocement avant les altérations du champ visuel.

Figure 5: OCT mesure de l'épaisseur des fibres optiques.



5.3.3 Bilan fonctionnel

Il est représenté par l'exploration du champ visuel :

- Soit par périmétrie cinétique au périmètre de Goldmann actuellement aux cas où la vision centrale est faible et où la coopération du patient est insuffisante,
- Soit par périmétrie statique automatisée qui est beaucoup plus sensible.

Les altérations du champ visuel sont marquées par l'apparition de scotomes dont la topographie est évocatrice de glaucome :

- Scotome arciforme de Bjerrum : partant de la tache aveugle et contournant le point de fixation central,
- Ressaut nasal : scotome qui respect le méridien horizontal au niveau du champ nasal
- Au stade agonique après une évolution lente sans traitement, il ne persistera qu'un îlot central de vision et un croissant temporal avec une papille très excavée.

Figure 6: Périmétrie statique automatisée.

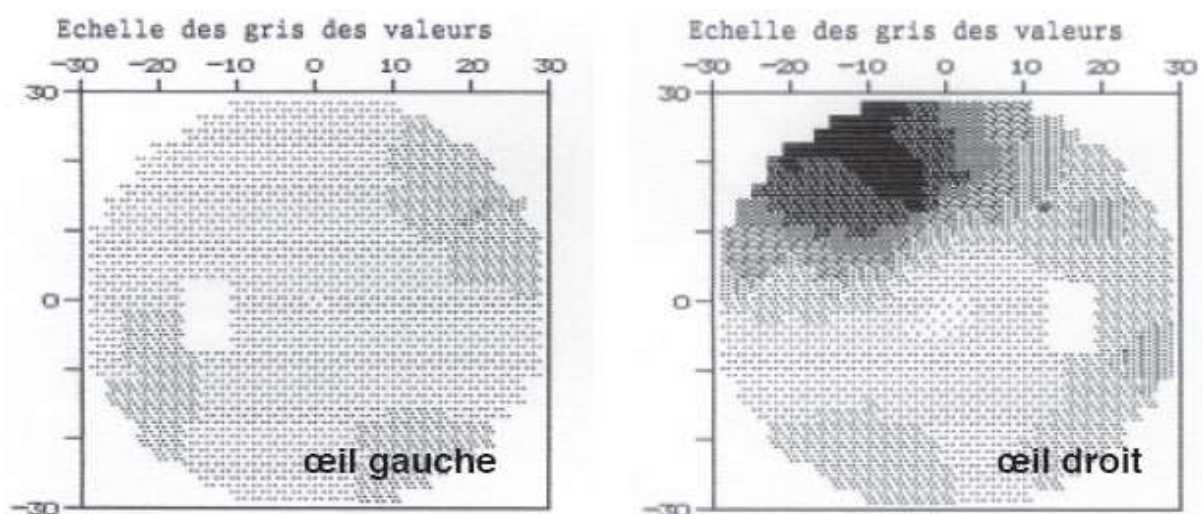
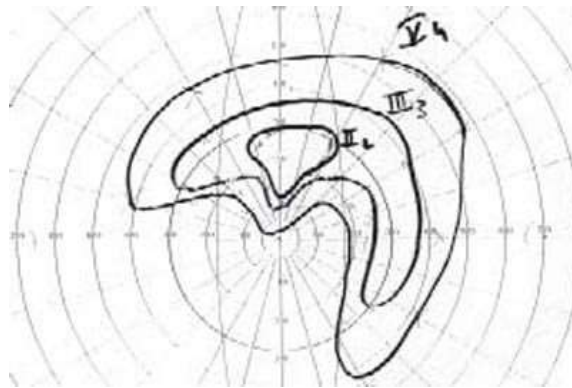


Figure 7: Périmétrie cinétique d'un glaucome évolué.



6. Projet thérapeutique

Le traitement repose sur l'abaissement de la PIO, il est médical au début puis si la pathologie progresse la chirurgie s'impose.

La surveillance se fait tous les 6 à 12 mois, porte sur l'évaluation de la PIO, l'aspect de la papille, et du champ visuel. En cas d'altération du champ visuel ou de la papille le traitement est modifié.

A l'extrême, en cas de non réponse au traitement médical et physique, la chirurgie est proposée sans délai.

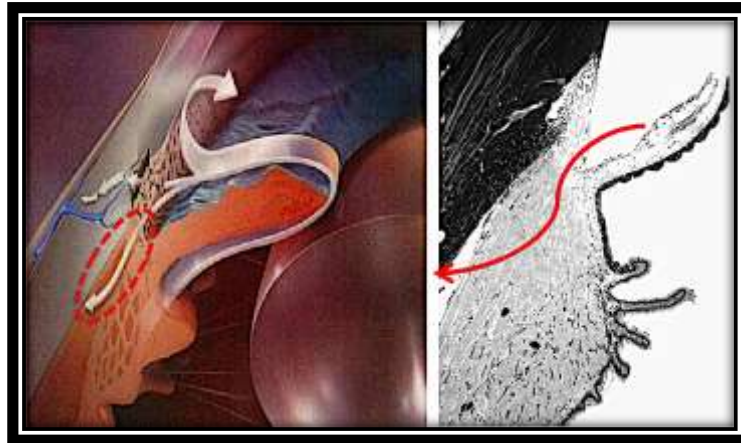
6.1 Traitement médical

Le traitement médical est prescrit à vie. Les collyres prescrits en première intention sont les bêtabloquants et les prostaglandines. De nombreux médicaments sont disponibles, sous forme locale ou générale, agissant selon des mécanismes différents :

- Diminution de la production d'humeur aqueuse
 - Collyres bêtabloquants
 - Collyres agonistes alpha adrénergiques
 - Inhibiteurs de l'anhydrase carbonique (topique/ou générale)
- Augmentation de l'élimination de l'humeur aqueuse
 - Adrénaline et composés adrénergiques
 - Collyres myotiques parasymphomimétiques
 - Collyres à base de prostaglandines

Modalités thérapeutiques :

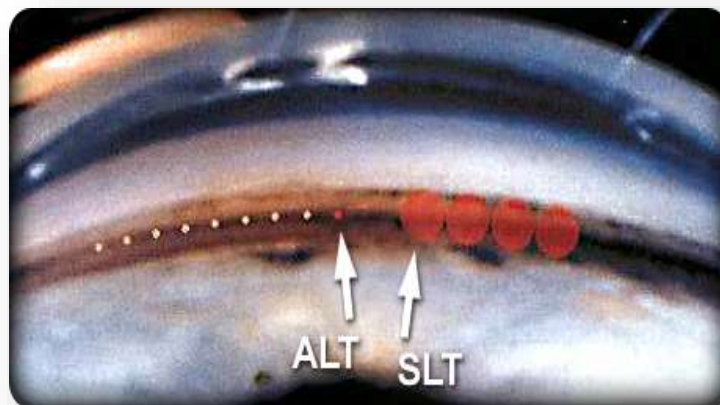
- *Prostaglandine* (Xalatan®, Travatan®) : peut être prescrit en première intention, à raison d'une goutte le soir. Il ouvre la voie uvéo-sclérale. La tolérance générale est bonne, mais sur le plan local, le patient doit être prévenu que ces collyres peuvent provoquer rougeur, ou une irritation locale, et sur des iris chatoyants une modification de la couleur de l'iris en en marron, et allonger les cils. Par ailleurs ce collyre doit être évité en cas d'uvéite.



- **Bétabloquant** (Timoptol®, Geltim®, Cartéol®...) : peut-être prescrit en première intention, à raison d'une goutte deux fois par jour mais il existe des formes LP à libération prolongée, qui réduisent la fréquence à une goutte par jour le matin. Les contre indications : BAV de premier degrés et l'asthme.. doivent être respectés.
- Les autres collyres doivent être donnés en deuxième intention, soit, en cas de contre-indication des bétabloquants ou d'intolérance aux prostaglandines, soit en cas d'effet hypotonisant insuffisant de ces derniers.
- **Associations fixes** : certains collyres associent deux principes actifs afin d'améliorer l'observance. Tel que : Cosopt® (bétabloquant et inhibiteur de l'anhydrase carbonique) ou Xalacom® (bétabloquant et prostaglandine).
- **Acétazolamide®** est un inhibiteur de l'anhydrase carbonique per os, il est contre indiqué en cas d'insuffisance rénale, insuffisance hépatique sévère et d'allergie aux sulfamides. Il est prescrit dans le cas de glaucome résistant au traitement, en attendant une chirurgie filtrante. Il a beaucoup d'effets secondaires (acidose métabolique, hypokaliémie...)

6.2 Trabéculoplastie au laser

Elle consiste à réaliser une photocoagulation sélective du trabéculum, afin de faciliter l'écoulement de l'humeur aqueuse.



6.3 Traitement chirurgical

La chirurgie consiste en la création d'une fistule de l'humeur aqueuse en sous conjonctival sous un volet scléral on réalise soit :

- Sclérectomie profonde non perforante : résection du mur externe du canal de Schlemm
- Trabéculotomie : résection du trabéculum de pleine épaisseur jusqu'à la chambre antérieure.

Les complications de la chirurgie filtrante sont rares mais doivent être recherchées : l'hypotonie, le décollement choroidien, l'infection, la cataracte, l'hyphéma...

La fibrose sous conjonctivale de la bulle de filtration constitue la principale cause d'échec de la chirurgie. Les patients à haut risque d'échec (jeunes, multi-opérés, mélanodermes...), la cicatrisation peut être modulée par l'application d'antimétabolites.

