Mise au point
sur le glaucome pigmentaire

RÉSUMÉ : Le glaucome pigmentaire est un glaucome secondaire à angle ouvert. Il fait suite à un syndrome de dispersion pigmentaire et à des caractéristiques cliniques et évolutives particulières.
Sa prise en charge fait intervenir le stade et l'évolutivité de la pathologie ; elle sera ajustée au cas par cas.

→ **E. BLUMEN OHANA, J.P. NORDMANN**
Centre du Glaucome, CHNO des XV-XX, PARIS.

Le glaucome pigmentaire est une étiologie classique de glaucome à angle ouvert secondaire. Il fait suite au syndrome de dispersion pigmentaire. Il touche volontiers le sujet jeune avec parfois des conséquences anatomo-fonctionnelles non négligeables. Les caractéristiques de cette entité méritent d'être connues tant sur le plan clinique que sur le plan de la prise en charge.

Aspects cliniques : un continuum ?

Le syndrome de dispersion pigmentaire, où l'on observe des dépôts de pigments iriens au niveau de différentes structures oculaires, peut entraîner une hypertonie oculaire, voire une neuropathie optique glaucomateuse.

1. Syndrome de dispersion pigmentaire

Il touche volontiers le sujet jeune et myope [1, 2], un *sex ratio* légèrement en faveur des hommes [3], les Caucasiens étant plus touchés que les autres groupes ethniques [4]. Le syndrome de dispersion pigmentaire toucherait 2,5 % de la population [3] (***fig. 1***).

Sur le plan clinique, la dispersion pigmentaire peut se caractériser par la présence :
– de faisceaux de Krukenberg sur l'endothélium cornéen,
– de la ligne de Scheie sur l'équateur cristallinien (***fig. 2***),
– d'une pigmentation trabéculaire (***fig. 3***),

Fig. 1 : Stigmates de dispersion pigmentaires.

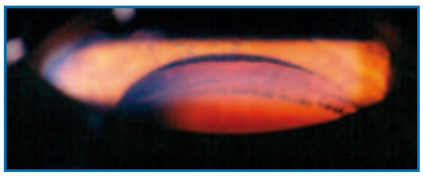

Fig. 2 : Ligne de Scheie.

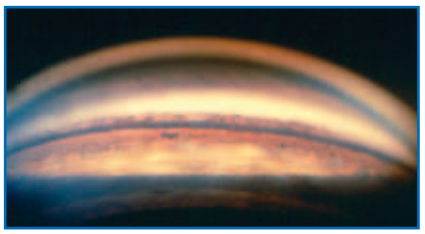

Fig. 3 : Hyperpigmentation trabéculaire en gonioscopie.

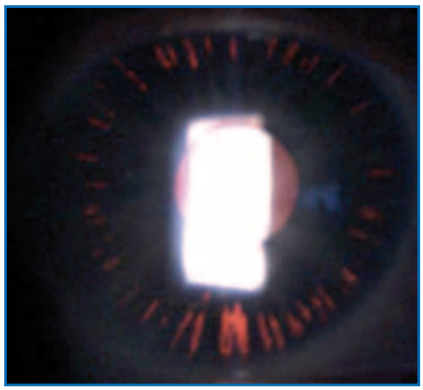

Fig. 4 : Transillumination irienne.

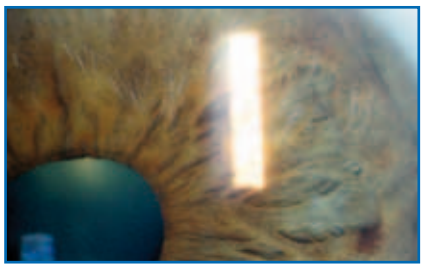

Fig. 5 : Dépôts pigmentaires à la surface de l'iris.

– d'un iris transilluminable (***fig. 4***),
– de dépôts de pigments à la surface irienne pouvant entraîner une hétérochromie (***fig. 5***).

On peut également observer une endothéliopathie cornéenne, une chambre antérieure bien profonde associée à une concavité irienne antérieure importante, entraînant un frottement de l'iris sur les fibres zonulaires [5].

2. Le glaucome pigmentaire

Il associe les stigmates précités de la dispersion pigmentaire à une neuropathie optique glaucomateuse, dans un contexte fréquent d'hypertonie oculaire et de variations de la pression intra-oculaire (PIO). Il est généralement admis que 5 à 10 % des patients présentant un syndrome de dispersion pigmentaire développeront un glaucome pigmentaire à 5 ans, et 15 % à 15 ans du diagnostic [3]. D'autres études sont moins optimistes, signalant un taux de conversion pouvant aller jusqu'à 50 % à 4 ans [2].

Le glaucome pigmentaire (GP) touche plus fréquemment l'homme jeune et myope [1-3, 6]. La majeure partie des patients atteints ne rapportent aucune plainte fonctionnelle. Néanmoins, certains patients rapportent des céphalées et des signes oculaires, notamment après un effort sportif [7].

Sur le plan clinique, on observe une dispersion pigmentaire associée généralement à une hypertonie oculaire et à une atteinte de la papille optique de type glaucomateux.

Le GP est un glaucome plutôt hypertonisant oculaire [3] avec des variations pressionnelles importantes. Ces caractéristiques pressionnelles ont tendance à diminuer avec le temps et l'équilibre pressionnel semble, plus simple à atteindre chez le sujet plus âgé [8].

L'atteinte glaucomateuse de la papille optique et de la couche des fibres nerveuses rétiniennes ne diffère en rien de celle que l'on observe dans le glaucome primitif à angle ouvert [9].

En gonioscopie, le degré de pigmentation trabéculaire a été mis en relation avec la sévérité du GP [1], mais ne semble pas être un facteur de conversion du syndrome de dispersion pigmentaire vers le GP [6].

La progression au niveau périmétrique est à redouter, elle est régulièrement présente en cas de GP, reflétant entre autres les difficultés d'obtenir un équilibre pressionnel satisfaisant [3, 6].

Physiopathologie de la dispersion pigmentaire, de l'élévation pressionnelle oculaire

La dispersion pigmentaire trouverait son origine dans le frottement de l'iris sur la cristalloïde antérieure et sur les fibres zonulaires [5], frottement favorisé dans un certain nombre de cas par le bombement postérieur de l'iris, qui présente une concavité antérieure exagérée. Cette friction répétée à chaque mouvement de l'iris entraînerait donc la dispersion pigmentaire et rendrait à force l'iris transilluminable. La concavité irienne antérieure ainsi que les rapports entre l'iris et la zonule ont été confirmés par des études en UBM [10].

La théorie de Campbell permet également d'expliquer la plus grande fréquence de dispersion pigmentaire chez les Caucasiens (les iris épais seraient moins sensibles au frottement) ainsi que la phase de stabilisation dans le temps sous l'influence du volume cristallinien, du myosis relatif lié à l'âge (2 facteurs susceptibles de limiter les frictions irido-zonulaires). La notion de blocage pupillaire inverse, avec un gradient de pression plus important en chambre antérieure qu'en chambre postérieure, évoqué par Campbell [5], a été confirmé par la suite, en cas de dispersion pigmentaire [11, 12].

L'accumulation de pigments au niveau trabéculaire a été évoquée comme pouvant être à l'origine d'une hypertonie oculaire par effet mécanique. Cette hypothèse physiopathologique n'est pas la seule à intervenir ; en effet, il semble que les cellules endothéliales trabéculaires phagocyteraient les granules de pigment, deviendraient nécrotiques de ce fait, et seraient ensuite emportées par des macrophages, aboutissant ainsi à un dysfonctionnement du trabéculum et à une augmentation de la PIO [13].

Aspects thérapeutiques et prise en charge

La prise en charge devra être individualisée en fonction du contexte clinique, des variations pressionnelles, du degré

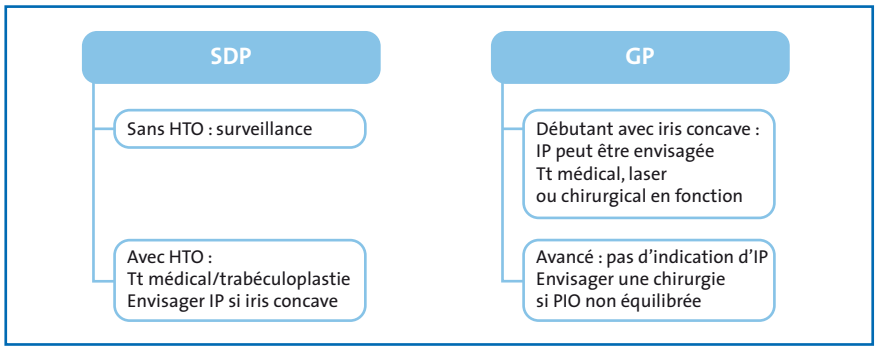

Fig. 6 : Algorithme de prise en charge du syndrome de dispersion pigmentaire (SDP) et du glaucome pigmentaire (GP).

d'atteinte et de progression de la neuropathie optique glaucomateuse (***fig. 6***).

Pendant les phases actives de la pathologie, à savoir syndrome de dispersion pigmentaire ou GP avec PIO élevée ou grandes variations pressionnelles, la prise en charge se doit d'être efficiente, avec des alternatives pouvant aller jusqu'à la chirurgie filtrante. A l'inverse, pendant les phases quiescentes de la pathologie, on ajustera la prise en charge en prenant en considération les effets adverses de thérapeutiques proposées.

1. Le traitement médical

Il repose sur les classes thérapeutiques hypotonisantes oculaires utilisées en matière de glaucome primitif à angle ouvert. On prendra en considération l'abaissement pressionnel espéré, la pression intra-oculaire cible, la diminution des variations pressionnelles au cours du nycthémère, le rythme de progression de la neuropathie glaucomateuse, et les effets adverses des médicaments utilisés.

2. Les traitements laser

• *L'iridotomie périphérique*

Elle a été proposée dans le but de lever le blocage pupillaire inverse, et de ce fait limiter les décharges pigmentaires induites. Ce traitement laser semble d'autant plus indiqué que la dispersion pigmentaire est active [14] et plutôt justifiée à un stade précoce de la neuropathie optique glaucomateuse. Une étude récente souligne que l'iridotomie réalisée au stade de dispersion pigmentaire associée à une hypertonie oculaire ne préviendrait pas une éventuelle conversion vers un GP [15].

L'iridotomie est à proposer notamment en cas d'iris concave, et sera d'autant plus bénéfique que le dommage trabéculaire n'est pas établi de façon permanente [16] (c'est-à-dire idéalement avant la survenue du glaucome).

• *La trabéculoplastie*

La trabéculoplastie au laser argon a donné de bons résultats en matière de GP [17], notamment sur des patients jeunes. L'efficacité de ce traitement diminue avec le temps et serait de 45 % à 6 ans [16]. La trabéculoplastie sélective pourrait avoir une efficacité équivalente avec moins de dommages tissulaires, il a néanmoins été décrit des crises d'hypertonie oculaire après ce type de traitement [18].

3. La prise en charge chirurgicale

Elle peut être proposée en cas de résistance au traitement médical ou laser. La chirurgie filtrante peut être perforante ou non, avec un effet sur la PIO mais également sur les variations de la PIO [6]. Les complications potentielles sont les mêmes qu'en cas de glaucome primitif à angle ouvert. Il faut savoir envisager cette alternative thérapeutique avant de laisser s'installer des déficits importants du champ visuel.

Conclusion

Le syndrome de dispersion pigmentaire et le glaucome pigmentaire semblent effectivement faire partie d'un continuum. Pour autant, tous les patients présentant un syndrome de dispersion pigmentaire ne vont pas évoluer vers un glaucome… D'où l'importance de suivre nos patients afin d'ajuster la prise en charge au cas par cas en fonction du tableau clinique et de la progression éventuelle de celui-ci.

Bibliographie

1. Scheie HG, Cameron JD. Pigment dispersion syndrome : a clinical study. *Br J Ophthalmol,* 1981 ; 65 : 264-269.
2. Farrar SM, Shields MB. Current concepts in pigmentary glaucoma. *Surv Ophthalmol,* 1993 ; 37 : 233-252.
3. Siddiqui Y, Ten Hulzen RD, Cameron JD *et al.* What is the risk of developing pigmentary glaucoma from pigment dispersion syndrome ? *Am J Ophthalmol,* 2003 ; 135 : 794-799.
4. Yang JW, Sakiyalak D, Krupin T. Pigmentary glaucoma. *J Glaucoma,* 2001 ; 10 : S30-S32.
5. Campbell DG. Pigmentary dispersion and glaucoma. A new theory. *Arch Ophthalmol,* 1979 ; 97 : 1667-1672.
6. Migliazzo CV, Shaffer RN, Nykin R *et al.* Long-term analysis of pigmentary dispersion syndrome and pigmentary glaucoma. *Ophthalmology*, 1986 ; 93 : 1528-1536.
7. Schenker HI, Luntz MH, Kels B *et al.* Exercise-induced increase of intraocular pressure in the pigmentary dispersion syndrome. *Am J Ophthalmol,* 1980 ; 89 : 598-600.
8. Niyadurupola N, Broadway DC. Pigment dispersion syndrome and pigmentary glaucoma – a major review. *Clin Experiment Ophthalmol,* 2008 ; 36 : 868-882.
9. Jonas JB, Dichtl A, Budde WM *et al.* Optic disc morphology in pigmentary glaucoma. *Br J Ophthalmol,* 1998 ; 82 : 875-879.
10. Pavlin CJ. Ultrasound biomicroscopy in pigment dispersion syndrome. *Ophthalmology*, 1994 ; 101 : 1475-1477.
11. Karickhoff JR. Pigmentary dispersion syndrome and pigmentary glaucoma : a new mechanism concept, a new treatment, and a new technique. *Ophthalmic Surg,* 1992 ; 23 : 269-277.

12. Aptel F, Beccat S, Fortoul V *et al.* Biometric analysis of pigment dispersion syndrome using anterior segment optical coherence tomography. *Ophthalmology*, 2011. [Epub ahead of print]
13. Gottanka J, Johnson DH, Grehn F *et al.* Histologic findings in pigment dispersion syndrome and pigmentary glaucoma. *J Glaucoma,* 2006 ; 15 : 142-151.
14. Gandolfi SA, Vecchi M. Effect of a YAG laser iridotomy on intraocular pressure in pigment dispersion syndrome. *Ophthalmology*, 1996 ; 103 : 1 693-1 695.
15. Scott A, Kotecha A, Bunce C *et al.* YAG laser peripheral iridotomy for the prevention of pigment dispersion glaucoma a prospective, randomized, controlled trial. *Ophthalmology*, 2011 ; 118 : 468-473.
16. Reistad CE, Shields MB, Campbell DG *et al.* The influence of peripheral iridotomy on the intraocular pressure course in patients with pigmentary glaucoma. *J Glaucoma,* 2005 ; 14 : 255-259.
17. Ritch R, Liebmann J, Robin A *et al.* Argon laser trabeculoplasty in pigmentary glaucoma. *Ophthalmology*, 1993 ; 100 : 909-913.
18. Harasymowycz PJ, Papamatheakis DG, Latina M *et al.* Selective laser trabeculoplasty (SLT) complicated by intraocular pressure elevation in eyes with heavily pigmented trabecular meshworks. *Am J Ophthalmol,* 2005 ; 139 : 1 110-1 113.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflit d'intérêt concernant les données publiées dans cet article.