

## LE DOSSIER

### Ophtalmologie pédiatrique

# Le glaucome congénital en 2012

**RÉSUMÉ :** Le glaucome congénital est lié à une malformation de l'angle irido-cornéen. Le diagnostic est soupçonné sur des signes caractéristiques et confirmé par l'examen sous anesthésie générale et les examens complémentaires.

Le traitement est une urgence en raison du risque d'aggravation brutale et d'amblyopie irréversible.

Les différentes techniques de chirurgie filtrante donnent des résultats équivalents en termes de pression intraoculaire, mais le résultat fonctionnel doit être privilégié (restitution de la transparence des milieux, rééducation d'amblyopie).

Les techniques actuelles d'imagerie et de chirurgie ont amélioré la surveillance et le pronostic de cette maladie qui reste grave et nécessite une surveillance prolongée en milieu spécialisé.



→ P. DUREAU

Service d'Ophtalmologie Pédiatrique,  
Fondation A. de Rothschild,  
PARIS.

### Les points essentiels, toujours d'actualité

Le glaucome congénital, pathologie rare, reste une affection potentiellement cécitante.

Sa gravité est liée à sa rareté même, source de fréquents retards diagnostiques, à la sévérité de certaines formes difficiles à traiter et aux séquelles souvent responsables de retentissement fonctionnel majeur.

#### 1. Combien de cas ?

Le caractère héréditaire des glaucomes congénitaux explique la variabilité de l'incidence selon les régions. Ainsi, pour le glaucome congénital isolé, autosomique récessif, les estimations dans les pays occidentaux varient de 0,3 à 1 cas pour 10 000 naissances [1], mais peuvent s'élever presque jusqu'à 1 pour 1 000 dans certaines populations en raison d'une plus grande consanguinité. Le nombre de nouveaux cas annuels à l'échelle de la France est probablement de quelques dizaines. L'affection est bilatérale dans environ 80 % des cas.

#### 2. Pourquoi ?

Le glaucome congénital résulte d'une anomalie anatomique des structures d'écoulement de l'humeur aqueuse. Si leur formation est très précoce au cours de la vie embryonnaire, elle est suivie d'une période de maturation qui se poursuit jusqu'à la fin de la gestation et parfois au-delà [2]. Cette maturation comporte un recul de l'insertion de l'iris et une ouverture du trabéculum, auparavant tapissé par une membrane formant obstacle à l'écoulement de l'humeur aqueuse. La perturbation de ce processus est à l'origine du glaucome congénital [3].

L'hypertonie oculaire dans le glaucome congénital explique les signes propres à cette pathologie chez l'enfant : la buphtalmie avec augmentation de la longueur axiale liée au caractère élastique de la sclère jusqu'à la fin de la période de croissance du globe (vers 2-3 ans), la présence d'une opacité cornéenne en rapport avec un œdème stromal (souffrance des cellules endothéliales) et de lignes de rupture de la membrane de Descemet sous l'effet de la distension du globe.

## LE DOSSIER

# Ophtalmologie pédiatrique

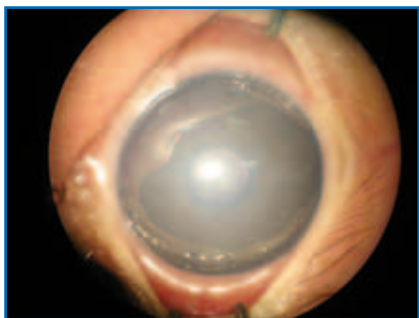


FIG. 1: Glaucome congénital : mégalocornée trouble.

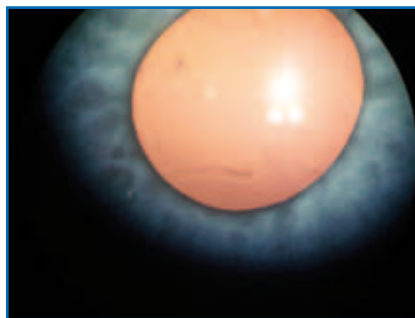


FIG. 2: Lignes de rupture de la membrane de Descemet.

### 3. Comment reconnaître le glaucome ?

L'affection est généralement découverte à la naissance ou dans les premiers mois de la vie devant une mégalocornée (claire ou trouble), de "beaux grands yeux", un larmoiement clair avec photophobie correspondant à l'irritation cornéenne (fig. 1). Parfois, des antécédents de glaucome congénital dans la fratrie font pratiquer un examen systématique.

### 4. Comment confirmer le diagnostic ?

En cas de suspicion de glaucome, il est indispensable de faire en urgence un examen sous anesthésie générale afin de compléter l'examen.

Les signes suivants sont alors notés :

- réfraction (quand elle est possible) : myopie liée à la buphtalmie et astigmatisme lié aux anomalies cornéennes ;
- diamètre cornéen augmenté (normale 10 mm à la naissance) ;
- œdème cornéen épithélial et stromal, qui peut s'aggraver très rapidement, expliquant l'urgence de la prise en charge ;
- pachymétrie : reflète l'œdème cornéen, parfois important (1 000 µm et plus) ;
- lignes horizontales ou arciformes de rupture de la membrane de Descemet (fig. 2) ;
- pression au tonomètre portable à aplplanation de Perkins. Il faut tenir compte de plusieurs facteurs dans cette mesure : la pression intraoculaire physiologique chez l'enfant est inférieure à celle de l'adulte et augmente avec l'âge ; l'anesthésie générale diminue cette pression

d'environ 30 % ; la mesure ne s'équilibre qu'après quelques minutes d'intubation. A titre d'exemple, la pression physiologique chez un nouveau-né sous anesthésie générale est d'environ 5 mmHg, à 6 mois de 7 mmHg et à un an de 8 mmHg ; – lorsque la transparence cornéenne le permet, l'examen de l'angle montre, sur tout ou partie de la périphérie, la "pseudomembrane" de Barkan et une insertion antérieure de l'iris masquant le trabéculum. La chambre antérieure est souvent profonde ;

- papille excavée. Il est important de savoir que l'excavation papillaire physiologique chez le nourrisson est moindre que chez l'adulte, généralement inférieure à 0,3. Par ailleurs, contrairement au glaucome de l'adulte et en raison de l'élasticité du canal scléral, l'excavation papillaire est réversible en cas de contrôle du glaucome [4] ;
- échographie A et surtout B permettant de mesurer la longueur axiale, indice précieux d'évolutivité. En cas de trouble cornéen important, elle analyse le segment postérieur (anomalies associées, excavation papillaire).

Comme pour toutes les affections génétiques, l'examen de l'enfant est complété par celui des parents, de la fratrie et du maximum de membres de la famille [5].

### 5. Diagnostic différentiel

Le larmoiement de l'**imperforation lacrymo-nasale** n'est jamais clair en per-

manence. Les épisodes de surinfection sont fréquents.

Les **opacités cornéennes** d'autres étiologies correspondent soit à une malformation spécifique, pouvant d'ailleurs s'accompagner de glaucome (anomalie de Peters, Axenfeld-Rieger, etc.), soit à une dystrophie cornéenne postérieure héréditaire (CHED) sans autre signe de glaucome, soit à un contexte général évident (traumatisme obstétrical, maladie métabolique).

Les **colobomes de la papille** peuvent ressembler à une excavation papillaire, mais il n'y a alors pas d'autres signes de glaucome.

Dans tous les cas, l'examen sous anesthésie générale permet d'affirmer ou d'infirmer le diagnostic.

### 6. Quel traitement ?

Dans la mesure où il existe un obstacle anatomique à l'évacuation de l'humeur aqueuse, le traitement est essentiellement chirurgical. La première intervention est réalisée aussitôt le diagnostic confirmé par l'examen sous anesthésie générale.

La **goniotomie**, popularisée par Barkan [6] consiste en une incision du trabéculum (à l'aide d'une aiguille de 30 Gauge) en vision directe à l'aide d'une lentille de gonioscopie.

La **trabéculotomie** peut être effectuée même en cas de cornée trouble. Elle consiste, sous la protection d'un volet conjonctival et d'un volet scléral, à faire pénétrer une sonde dans le canal de Schlemm, puis, par une rotation de la sonde vers la chambre antérieure, à effondrer le trabéculum, permettant de rétablir une communication entre chambre antérieure et canal de Schlemm. La répétition du geste à droite et à gauche de l'ouverture du canal de Schlemm pratiquée à 12 heures permet d'ouvrir 120 à 180° de trabéculum.

La **trabéculéctomie** nécessite quelques adaptations techniques : volet scléral prolongé loin en avant en raison de la distention du limbe, épaisseur adaptée à la finesse sclérale. Les taux de succès pressionnels sont comparables aux autres techniques (environ 80-90 % avec une ou plusieurs interventions [7].

La **sclérectomie** profonde peut être efficace dans certains cas.

Il est possible d'associer les techniques (trabéculo-trabéculéctomie en particulier).

Le **traitement médical** du glaucome congénital est plutôt un traitement d'appoint, lorsque le tonus reste "limite" à la suite du traitement chirurgical [8]. Bien que n'ayant que rarement l'AMM dans cette indication, la plupart des collyres antiglaucomeux prescrits chez l'adulte sont utilisables chez l'enfant, à l'exception de la brimonidine.

## 7. Et ensuite ?

A la suite de la première intervention, un contrôle sous anesthésie générale est effectué à 1 mois, 3 mois, puis tous les 6 mois. En cas de remontée pressionnelle lors d'un contrôle, une nouvelle intervention est réalisée.

Le contrôle de la pression intra-oculaire n'est que la première étape du traitement. Celui-ci doit être complété dès que possible par une correction adaptée de l'amétropie (myopie forte souvent) et la prise en charge de l'amblyopie. La restitution d'une bonne transparence des milieux nécessite parfois une kératoplastie [9].

## Avancées récentes

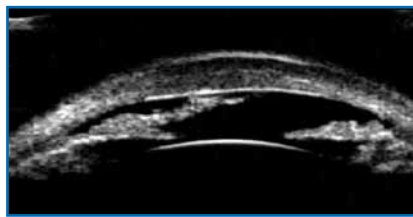
Les techniques d'imagerie récentes permettent de documenter l'examen au moment du diagnostic et de suivre l'évolution après traitement de cette maladie

chronique nécessitant parfois des interventions répétées :

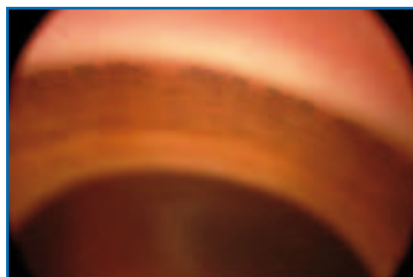
- l'échographie haute fréquence du segment antérieur permet de rechercher une malformation associée (aniridie, synéchies, anomalies cristalliniennes...) en cas d'opacité cornéenne importante [10] (**fig. 3**),
- l'échographie Doppler couleur reflète la vascularisation de la tête du nerf optique. L'index de résistance des vaisseaux centraux est anormal en cas de mauvais contrôle tensionnel et de papilles très altérées,
- l'excavation papillaire peut être photographiée par un système d'imagerie digitale portable (Retcam), permettant des comparaisons au cours de l'évolution. Ce système fournit également des images détaillées de l'angle (**fig. 4**).

**Certaines techniques chirurgicales** permettent d'améliorer le pourcentage d'yeux dans lesquels un contrôle pressionnel est obtenu :

- l'application d'antimétabolites, à partir de la 2<sup>e</sup> intervention. La concentration et



**FIG. 3 :** Echographie haute fréquence en cas d'opacité cornéenne avec glaucome : synéchies irido-cornéennes (anomalie de Peters).



**FIG. 4 :** Image gonioscopique dans un glaucome congénital : insertion antérieure de l'iris, membrane tapissant l'angle dont on ne peut distinguer les structures habituelles.

le temps d'application à utiliser ne sont pas codifiés [11],

- en cas d'échecs répétés, les valves antiglaucomeuses (type Ahmed) permettent de contrôler la situation pour un certain nombre de patients. Elles exposent toutefois à des complications dont la principale est l'échec par fibrose autour du corps de la valve [12],
- le cyclo-affaiblissement au laser diode transscléral (destruction sélective du corps ciliaire) peut être utile dans les cas réfractaires à plusieurs interventions. Son efficacité est souvent transitoire et plusieurs séances peuvent être nécessaires, en évitant le surdosage comportant un risque de phthisie [13],
- dans certains cas (enfants aphaques), il est possible de recourir à l'endoscopie pour détruire de façon ciblée une partie du corps ciliaire [14].

**L'évolution** de la maladie, documentée par les techniques précédentes, laisse supposer deux situations :

- maturation postnatale de l'angle avec résolution de l'hypertonie, la chirurgie permettant dans ces cas de passer un cap. Certains cas publiés de résolution spontanée sans traitement vont dans le sens de cette hypothèse,
- persistance d'un obstacle à l'écoulement de l'humeur aqueuse, avec un tonus difficile à contrôler malgré des interventions itératives et un pronostic plus défavorable.

Dans tous les cas, l'évolution à long terme comporte un risque de récurrence et de séquelles fonctionnelles liées à l'altération du nerf optique, à la mauvaise transparence cornéenne, aux troubles réfractifs et à l'amblyopie [15].

## Bibliographie

1. BERMEJO E, MARTINEZ-FRIAS ML. Congenital eye malformations : clinical-epidemiological analysis of 1,124,654 consecutive births in Spain. *Am J Med Genet*, 1998 ; 75 : 497-504.
2. BUI QUOC E, COSTANTINI E. Glaucomes congénitaux. EMC (Elsevier Masson SAS), *Ophthalmologie*, 21-280-C-10, 2011.

3. BARKAN O. Pathogenesis of congenital glaucoma. Gonioscopic and anatomic observation of the angle of the anterior chamber in the normal eye and in congenital glaucoma. *Am J Ophthalmol*, 1955; 40: 1-11.
4. MOCHIZUKI H, LESLEY AG, BRANDT JD. Shrinkage of the scleral canal during cupping reversal in children. *Ophthalmology*, 2011; 118: 2008-2013.
5. DUREAU P. Glaucomes congénitaux et trabéculodysgénésies: aspects cliniques et génétiques. *J Fr Ophtalmol*, 2006; 29: 198-215.
6. BARKAN O. Surgery of congenital glaucoma. Review of 196 eyes operated by goniotomy. *Am J Ophthalmol*, 1953; 36: 1523-1534.
7. DUREAU P, DOLLFUS H, CASSEGRAIN C *et al*. Long-term results of trabeculectomy for congenital glaucoma. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*, 1998; 35: 198-202.
8. McMAHON CD, HETHERINGTON J JR, HOSKINS HD JR *et al*. Timolol and pediatric glaucomas. *Ophthalmology*, 1981; 88: 249-252.
9. TOKER E, SEITZ B, LANGENBUCHER A *et al*. Penetrating keratoplasty for endothelial decompensation in eyes with buphthalmos. *Cornea*, 2003; 22: 198-204.
10. DIETLEIN TS, ENGELS BF, JACOBI PC *et al*. Ultrasound biomicroscopic patterns after glaucoma surgery in congenital glaucoma. *Ophthalmology*, 2000; 107: 1200-1205.
11. MANDAL AK, PRASAD K, NADUVILATH TJ. Surgical results and complications of mitomycin C-augmented trabeculectomy in refractory developmental glaucoma. *Ophthalmic Surg Lasers*, 1999; 30: 473-480.
12. AL-MOBARAK F, KHAN AO. Two-year survival of Ahmed valve implantation in the first 2 years of life with and without intraoperative mitomycin-C. *Ophthalmology*, 2009; 116: 1862-1865.
13. KIRWAN JF, SHAH P, KHAW PT. Diode laser cyclophotocoagulation: role in the management of refractory pediatric glaucomas. *Ophthalmology*, 2002; 109: 316-323.
14. AL-HADDAD CE, FREEDMAN SF. Endoscopic laser cyclophotocoagulation in pediatric glaucoma with corneal opacities. *JAAPOS*, 2007; 11: 23-28.
15. DE SILVA DJ, KHAW PT, BROOKES JL. Long-term outcome of primary congenital glaucoma. *JAAPOS*, 2011; 15: 148-152.

---

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