

LE DOSSIER

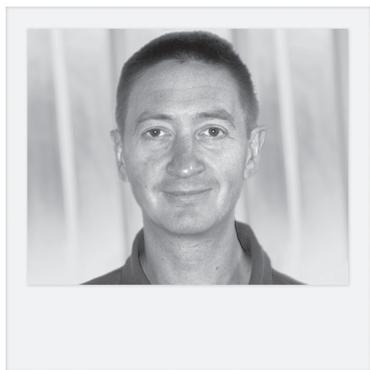
Les urgences en ophtalmologie pédiatrique

Le glaucome congénital

RÉSUMÉ: Le glaucome congénital est lié à une malformation de l'angle iridocornéen. Le diagnostic est soupçonné sur des signes caractéristiques (mégalo-cornée trouble, larmoiement clair, photophobie) 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'Ophtalmo-Pédiatrie
du Dr Caputo,
Fondation Ophtalmologique
Adolphe de Rothschild, PARIS.

Le glaucome congénital est une pathologie rare (moins de 100 cas par an en France) mais potentiellement cécitante. Sa gravité est liée à sa rareté, source de fréquents retards diagnostiques, à la sévérité de certaines formes difficiles à traiter et aux séquelles souvent responsables de retentissement fonctionnel majeur. La prise en charge est urgente en raison du risque d'aggravation brutale de l'état cornéen qui peut faire basculer le pronostic.

Épidémiologie

L'incidence des glaucomes congénitaux est variable selon les régions en raison du caractère héréditaire de l'affection. 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, mais peuvent s'élever presque jusqu'à 1 pour 1 000 dans certaines populations en raison d'une plus grande consanguinité [1]. L'affection est bilatérale dans environ 80 % des cas.

Physiopathologie

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. 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. Il arrive que la maturation de l'angle, qui devrait être achevée à la naissance, se poursuive au-delà, avec une évolution spontanément favorable.

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

LE DOSSIER

Les urgences en ophtalmologie pédiatrique

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 [2].

Symptômes à reconnaître en urgence

L'affection est généralement découverte à la naissance ou dans les premiers mois de la vie devant une mégalocornée (claire ou trouble) (*fig. 1*), de "beaux grand yeux", un larmolement clair avec photophobie correspondant à l'irritation cornéenne. Ces signes peuvent avoir été discrets au début et devenir plus évidents, motivant la consultation en urgence.

Examen en urgence

En cas de suspicion de glaucome congénital, il est indispensable de faire en urgence – si possible en milieu spécialisé – un examen sous anesthésie générale afin de compléter l'examen. Les signes suivants sont alors notés :

- Réfraction : 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 rapide-

ment (du jour au lendemain), avec un tableau proche d'un hydrops (œdème stromal majeur) qui est alors difficilement réversible, nécessitant à terme le recours à une greffe de cornée.

■ Pachymétrie : reflète l'œdème cornéen, parfois important (1 000 μm et plus).

■ Lignes horizontales ou arciformes de rupture de la membrane de Descemet.

■ Pression, généralement mesurée au tonomètre portable à aplanation de Perkins. Il faut tenir compte dans cette mesure : de la pression intraoculaire physiologique chez l'enfant qui est inférieure à celle de l'adulte et augmente avec l'âge ; de l'anesthésie générale qui diminue cette pression d'environ 30 % ; la mesure ne s'équilibre qu'après quelques minutes d'intubation. À 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 1 an de 8 mmHg [3].

■ Lorsque la transparence cornéenne le permet, l'examen de l'angle montre la "pseudo-membrane" de Barkan et une insertion antérieure de l'iris masquant le trabéculum (*fig. 2*). La chambre antérieure est souvent profonde.

■ Papille excavée : il est utile 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]. L'excavation papillaire peut être photographiée par un système d'imagerie digitale portable (RetCam®), permettant des comparaisons au cours de l'évolution (*fig. 3*). Ce système fournit également des images détaillées de l'angle.

■ L'échographie permet de mesurer la longueur axiale, indice précieux d'évolutivité. En cas de trouble cornéen important, elle analyse le segment postérieur (anomalies associées, excavation papillaire). L'échographie haute fréquence du segment antérieur permet de rechercher une malformation associée (aniridie, synéchies, anomalies cristalliniennes...). 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.

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.

Diagnostic différentiel

>>> Le larmolement de l'imperforation lacrymo-nasale n'est jamais clair en permanence. Les épisodes de surinfection sont fréquents.

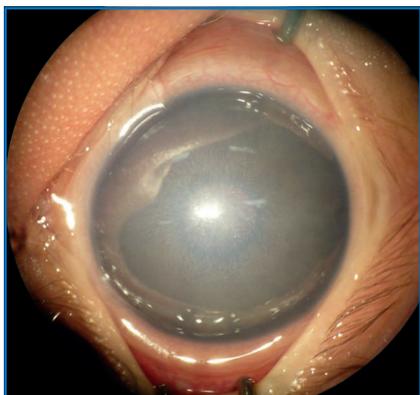


FIG. 1 : Glaucome congénital : mégalocornée trouble.

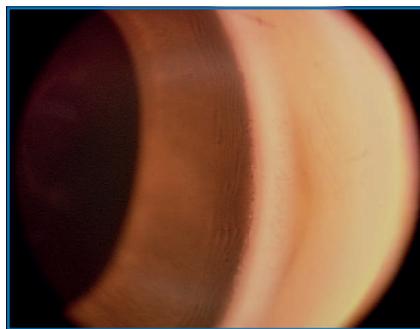


FIG. 2 : Angle iridocornéen dans un glaucome congénital : insertion antérieure de l'iris, membrane tapissant l'angle dont on ne peut pas distinguer les structures habituelles.

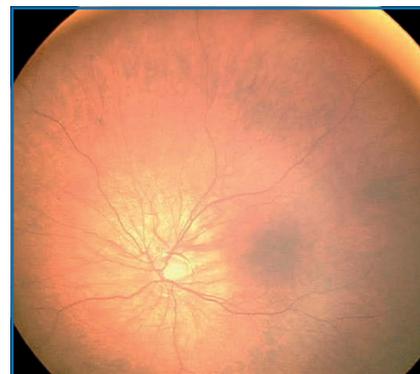


FIG. 3 : Excavation papillaire photographiée en système d'imagerie grand champ (RetCam®).

>>> Les opacités cornéennes d'autre étiologie 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'autre signe de glaucome.

>>> La mégalocornée congénitale avec fragilité zonulaire s'accompagne d'une myopie forte (microsphéropachie), avec une longueur axiale normale au début et un glaucome qui apparaît secondairement.

Traitement en urgence

Le **traitement médical** peut permettre d'attendre quelques heures, quelques jours au maximum, la prise en charge chirurgicale. Il est ensuite un traitement d'appoint, lorsque le tonus reste "limite" à la suite du traitement chirurgical. Même s'ils n'ont que rarement l'AMM dans cette indication, la plupart des collyres antiglaucmateux prescrits chez l'adulte sont utilisables chez l'enfant, à l'exception de la brimidonine.

Dans la mesure où il existe un obstacle anatomique à l'évacuation de l'humeur aqueuse, le traitement est essentiellement chirurgical [5]. La première intervention est réalisée aussitôt le diagnostic confirmé par l'examen sous anesthésie générale. Elle peut être bilatérale si le glaucome est sévère et l'enfant très petit (nouveau-né), posant des problèmes anesthésiques.

>>> La goniectomie, popularisée par Barkan, consiste en une incision du trabéculum (à l'aide d'une aiguille de 30 gauges) en vision directe à l'aide d'une lentille de gonioscopie.

>>> La trabéculotomie 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 h, permet d'ouvrir environ 120° de trabéculum.

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

>>> La sclérectomie profonde peut être efficace dans certains cas. Il est possible d'associer les techniques (trabéculotomie-trabéculéctomie en particulier).

>>> L'application d'antimétabolites est de plus en plus utilisée en raison des risques majeurs de fibrose et d'échec chez l'enfant. La concentration et le temps d'application à utiliser ne sont pas codifiés.

>>> En cas d'échecs répétés, les valves antiglaucmateuses (type Ahmed) permettent de contrôler la situation pour un certain nombre de patients.

>>> 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 phtisie.

À la suite de la première intervention, des contrôles sous anesthésie générale sont effectués régulièrement. En cas de remontée pressionnelle lors d'un contrôle, une nouvelle intervention est réalisée.

Le contrôle de la pression intraoculaire 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.

Bibliographie

1. APONTE EP, DIEHL N, MOHNEY BG. Incidence and clinical characteristics of childhood glaucoma: a population-based study. *Arch Ophthalmol*, 2010;128:478-482.
2. DUREAU P. Glaucomes congénitaux et trabéculodysgénésies : aspects cliniques et génétiques. *J Français Ophthalmol*, 2006;29:198-215.
3. SAUER A, ABRY F, BLAVIN J *et al.* Mesure de la pression intraoculaire et de l'épaisseur cornéenne centrale d'enfants de zéro à dix ans sous anesthésie générale. *J Français Ophthalmol*, 2011;34:238-242.
4. MOCHIZUKI H, LESLEY AG, BRANDT JD. Shrinkage of the scleral canal during cupping reversal in children. *Ophthalmology*, 2011;118:2008-2013.
5. CHEN TC, CHEN PP, FRANCIS BA *et al.* Pediatric glaucoma surgery: a report by the American Academy Of Ophthalmology. *Ophthalmology*, 2014;121:2107-2115.

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