Revues générales

Le glaucome de l'adulte jeune

RÉSUMÉ : La prévalence globale du glaucome primitif à angle ouvert (GPAO) est de 1 à 3 % en Europe, mais peut aller jusqu'à 9 % dans les Caraïbes ou en Afrique. Cependant, elle est variable suivant l'âge et augmente progressivement : 0,6 % entre 40 et 49 ans, 1,5 % entre 50 et 59 ans pour augmenter à 2,7 % entre 60 et 69 ans, 5,1 % entre 70 et 79 ans et 7,3 % après 80 ans. En pratique, le GPAO de l'adulte jeune est donc extrêmement rare avant 40 ans. Il faut donc rechercher une autre cause de glaucome, au premier rang desquels on trouve les glaucomes secondaires, qui ont un traitement et une évolution spécifiques. En effet, le glaucome de l'adulte jeune pose un problème de prise en charge puisque l'espérance de vie est longue et que les formes cliniques du jeune sont plus souvent évolutives. La pression cible est donc très basse avec nécessité d'un traitement très efficace d'emblée. C'est la raison pour laquelle le traitement du glaucome du jeune adulte est volontiers chirurgical.

H. BRESSON-DUMONT
Institut Glaucome, NANTES.

Puisque le GPAO est extrêmement rare chez le jeune, il faut absolument chercher une étiologie particulière, pour qualifier le glaucome, et c'est l'examen clinique rigoureux, en particulier l'interrogatoire et la gonioscopie, qui vont orienter le diagnostic :
– interrogatoire policier : circonstance de survenue, ATCD familiaux de glaucome (fratrie, descendant), ATCD traumatique dans l'enfance, crises subaiguës évoquant une hypertonie (HTO) ou un blocage, ATCD de chirurgie oculaire, de traitement cortisonique ;
– acuité visuelle : myopie, hypermétropie, baisse de l'acuité visuelle progressive ou brutale ;
– biomicroscopie : recherche de pigments rétrodescemétiques, de précipités, de vaisseaux anormaux, évaluer la profondeur de chambre antérieure, anormalement large ou au contraire étroite avec signe du limbe, une anomalie ou un défect pupillaire ;
– gonioscopie : ouverture de l'angle (convexe ou concave), pigmentation anormale, récession, synéchies ou dysgénésie.

Bien sûr, il faut ajouter un examen exhaustif du nerf optique associé à une analyse du fond d'œil, un examen structurel des fibres nerveuses rétiniennes et du complexe ganglionnaire, complété par un examen fonctionnel avec le champ visuel. Ces derniers examens objectivant les atteintes glaucomateuses, et si possible l'évolutivité du glaucome.

Il est primordial de définir le type de glaucome (pigmentaire, traumatique, juvénile, cortisonique…) pour adapter le traitement au mieux, sachant qu'il ne faut pas perdre de vue que l'espérance de vie est longue, le trabéculum souvent lésé de façon importante, et qu'il faut donc traiter de façon efficace d'emblée (***fig. 1***) [1].

Les glaucomes secondaires de l'adulte jeune

1. Le glaucome pigmentaire

La prévalence du syndrome de **dispersion pigmentaire** (DP) est de 2,45 %, avec une incidence de 4,8/100 000 par an. Elle est plus fréquente, chez l'homme (58 à 67 % des DP), chez les myopes (38 à 100 % selon les études),

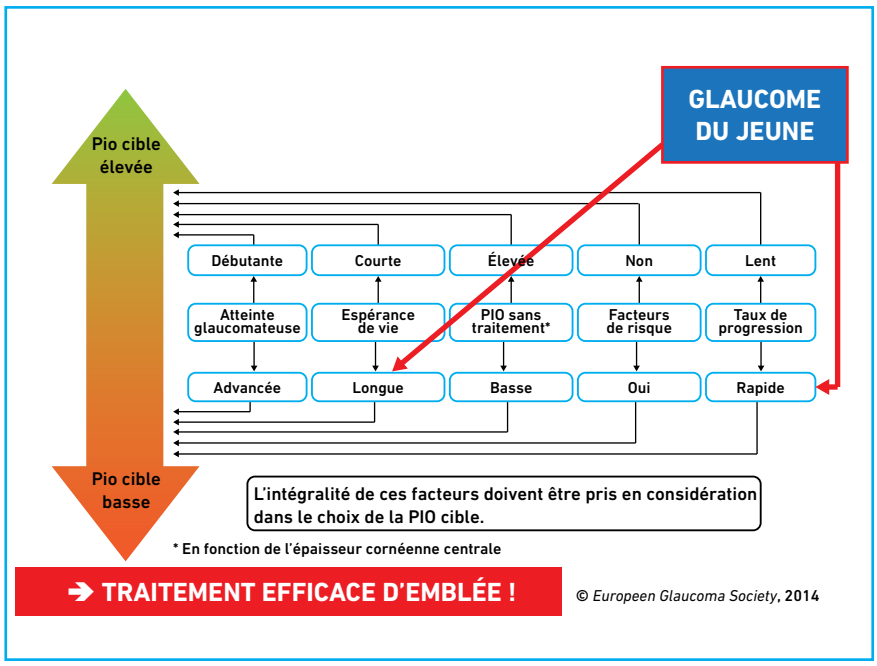


Fig. 1 : Place du glaucome de l'adulte jeune sur le schéma du calcul de la pression intraoculaire cible proposé par l'EGS. D'après [1].

est généralement bilatéral (90 %) et souvent asymétrique. La dispersion pigmentaire correspond à une accumulation de grains de mélanine dans le trabéculum, entraînant une diminution de la fonction trabéculaire [2]. À l'origine de cette dispersion, on retrouve une configuration anatomique oculaire particulière, une concavité irienne constitutionnelle qui entraîne un contact irido-cilio-zonulaire et donc un bloc pupillaire inverse. Il y aurait donc une libération de pigment, provenant de l'épithélium postérieur de l'iris. La DP apparaît entre 20 et 30 ans, évolue pendant quelques années puis diminue après 50 ans. En effet, la quantité de pigment sur la face postérieure de l'iris diminue et le bloc pupillaire inverse disparaît parallèlement à l'épaississement progressif du cristallin avec l'âge. Au fil du temps, après 50 ans puisque la dispersion pigmentaire n'est plus entretenue, les pigments sont progressivement éliminés par le trabéculum. On peut donc voir des glaucomes éteints chez la personne âgée, avec une atteinte anatomo- fonctionnelle séquellaire de glaucome, sans hypertonie, ni pigmentation anormale de l'angle.

À la phase aiguë, on reconnaît la DP aux faisceaux de Krukenberg, visibles sur la moitié inférieure de la face postérieure de la cornée, à l'atrophie de l'épithélium postérieure de la partie moyenne de l'iris, visible en transillumination [3]. On retrouve des pigments dans l'humeur aqueuse plus particulièrement dans certaines situations (sport, dilatation), sur la face antérieure du cristallin, sur les fibres zonulaires, la hyaloïde antérieure (ligne de Scheie). En gonioscopie, l'aspect est caractéristique : on note des dépôts trabéculaires en bande dense, antérieures à l'éperon scléral rarement jusqu'à l'anneau de Schwalbe, plus importants en inférieur (***fig. 2***).

L'encombrement trabéculaire provoque une HTO dans seulement environ 20 % des DP, avec une grande variabilité de la PIO, qui évolue par pics importants (pouvant aller jusqu'à 40 mmHg). On peut retrouver à l'interrogatoire des signes d'HTO aiguë en particulier à l'effort violent : brouillard visuel, halos colorés, mais les pics sont parfois asymptomatiques, avec un risque de découverte du glaucome à un stade tardif.

Le glaucome pigmentaire est directement fonction de la durée et de l'importance des pics d'HTO. La prévalence est de 1 à 1,5 % des cas de glaucome (1,4/100 000 par an), il survient dans 15 à 25 % des cas de DP. C'est la cause la plus fréquente des glaucomes secondaires de l'adulte jeune, il est plus fréquent chez l'homme (2,4/1) et apparaît plus précocement chez l'homme (37 ans contre 51 ans chez la femme).

Les principes du traitement du glaucome pigmentaire sont résumés ***tableau II*** [4].

Fig. 2 : Gonioscopie : dispersion pigmentaire.

Revues générales

DP sans hypertonie	Pas de traitement, surveillance annuelle Iridotomie périphérique si concavité irienne
DP avec hypertonie	Iridotomie périphérique si concavité irienne ± traitement médical
GP modéré	Trabéculoplastie ± traitement médical ± iridotomie périphérique
GP évolué	Intervention filtrante

Tableau II : Dispersion (DP) et glaucomes pigmentaires. Recommandations thérapeutiques en fonction du stade évolutif. D'après le rapport SFO 2014 [4].

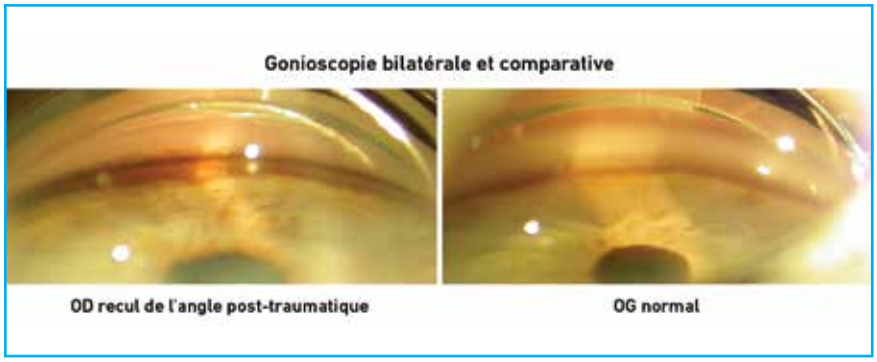


Fig. 3 : Gonioscopie comparative : recul de l'angle. L'œil droit présente un glaucome traumatique.

Il n'est pas licite de traiter une dispersion pigmentaire sans hypertonie. Mais une surveillance régulière s'impose d'autant que le patient est jeune et que l'apparition des pics d'hypertonies peut être brutale. En cas d'apparition d'une HTO, cela signifie que la capacité de résorption du trabéculum est dépassée, il faut diminuer la dispersion pigmentaire en levant le bloc pupillaire inverse par une iridotomie périphérique (surtout si le patient a moins de 45 ans). Une trabéculoplastie douce au laser SLT douce peut alors régulariser la tension – en raison du risque inflammatoire important, le laser doit être peu dosé. Il faut à tout prix éviter le passage en glaucome car le glaucome pigmentaire est très évolutif, entraînant des atteintes graves pour lesquelles il faut souvent recourir à la chirurgie, d'autant que les patients sont jeunes. La surveillance des DP est donc primordiale, et il faut informer les patients du risque évolutif.

2. Le glaucome traumatique

Le glaucome traumatique est la première cause de glaucome chez l'adulte jeune avec la dispersion pigmentaire. Deux cas se présentent, l'hypertonie oculaire immédiate et le glaucome à distance du traumatisme initial.

Juste après le choc, l'HTO peut être immédiate et l'étiologie ne fait aucun doute. L'importance et la durée de l'hypertonie est directement liée au degré de lésion iriennes et angulaire, et à l'importance de l'hyphéma.

Le problème se pose plus à distance, avec la découverte d'un glaucome avancé souvent unilatéral. Il s'agit classiquement d'un jeune homme de 30-35 ans, et la contusion dans l'enfance a été le plus souvent oubliée (27 à 48 % des cas). Le diagnostic se fait sur l'interrogatoire, l'examen soigneux comparatif de la face, de la pupille (rupture du sphincter, mydriase aréflexique), de l'iris (iridodialyse), de l'angle (récession, cyclodialyse), de la zonule qui peut être partiellement rompue et du cristallin éventuellement sub-luxé (***fig. 3***).

Le trabéculum est définitivement lésé, l'HTO est souvent importante, et le glaucome évolutif [5]. Le recours à la chirurgie est donc le plus souvent nécessaire d'autant que les patients sont jeunes.

3. Le glaucome cortisonique

Le glaucome cortisonique peut survenir quelle que soit la voie d'administration des corticoïdes, systémique ou locorégionale (péri- ou intraoculaires topiques, oraux ou inhalés, ORL ou bronchique) et même en cas d'hyperproduction endogène de glucocorticoïdes (syndrome de Cushing). Il est fonction de la molécule utilisée, la concentration, le temps d'exposition, le mode d'administration et l'âge des patients.

En fait, la cortico-sensibilité est relativement fréquente puisque qu'un tiers de la population générale non glaucomateuse et 90 % des patients glaucomateux peuvent développer une hypertonie cortisonique. Elle est souvent bilatérale et symétrique. La cortisone entraîne des modifications profondes de l'architecture du trabéculum, provoquant une diminution de l'évacuation de l'humeur aqueuse [6].

Après une phase de latence variable (4 à 6 semaines en application topique oculaire, 3 mois en administration *per os*, plusieurs mois en inhalation), l'hypertonie oculaire apparaît. Elle est réversible à l'arrêt de l'administration des glucocorticoïdes, jusqu'à un certain point, mais reprend sans phase de latence si la cortisone est réintroduite. Les séquelles glaucomateuses sont proportionnelles à la durée de l'HTO, les lésions trabéculaires devenant définitives [7].

La cortico-sensibilité est facteur de risque majeur de développer un GPAO, il faut donc surveiller et informer les patients qui ont monté leur PIO après exposition aux glucocorticoïdes.

4. Les glaucomes secondaires "évidents"

L'adulte jeune peut aussi bien sûr, développer tous les glaucomes secondaires, mais le diagnostic est souvent évident en raison du contexte particulier. Peuvent se voir les glaucomes secondaires après chirurgie (décollement de rétine, greffe,

complication chirurgicale…), inflammation (uvéite, Syndrome de Posner-Schlossman, cyclite hétérochromique de Fuchs, kérato-uvéite herpétique).

Les syndromes malformatifs du segment antérieur comme le syndrome irido-cornéo-endothéliaux (atrophie essentielle de l'iris, syndrome de Chandler, syndrome de Cogan-Reese) ou une augmentation de la pression veineuse épisclérale comme dans le Sturge Weber, donnent le plus souvent des glaucomes unilatéraux. C'est le contexte, l'examen clinique et en particulier la gonioscopie qui objectivera les lésions angulaires.

Le glaucome juvénile

Le glaucome juvénile apparait dans l'enfance, entre 5 et 18 ans, mais est en fait très rare. Il représente 6 % des glaucomes primitifs, et l'incidence est de 0,32/100 000 des sujets de moins de 20 ans. Il s'agit d'une maladie héréditaire, autosomique dominante, à forte pénétrance. Plusieurs gènes ont été identifiés : 5 loci GLC1 sont impliqués. Le GLC1A (1q24.3- q25) est associé au gène codant la myociline représente 10 % environ des cas. On retrouve une prédominance masculine (2/1) et une plus forte proportion de myopie (supérieure à – 3 dioptries dans 73 % des cas de glaucome juvénile, – 6 dioptries dans 40 %).

L'HTO est rapidement très élevée, supérieure à 40 mmHg mais on ne retrouve ni buphtalmie, ni strie d'Haab, car la maladie apparaît après 3 ans. Il s'agit d'une anomalie du développement du trabéculum mais des goniodysgénésies minimes (procès ou trabécules iriens très épais, une insertion haute (ou antérieure) de la racine de l'iris) ne sont observées que dans deux tiers des cas.

Le diagnostic se fait sur le contexte familial (glaucome juvénile à toutes les générations), la forte hypertonie, l'évolution rapide et la gonioscopie. Le traitement est chirurgical car le potentiel évolutif est majeur.

Il ne faut pas les confondre avec les cornéo-irido-trabéculo dysgénésies comme le syndrome d'Axenfeld-Rieger qui est reconnaissable à l'aspect particulier du segment antérieur.

Les autres glaucomes potentiels de l'adulte jeune

Certains glaucomes peuvent se développer chez un adulte jeune même si, le plus souvent, ils apparaissent plus tard dans la vie.

1. Le glaucome myopique

Le glaucome du myope fort est un glaucome grave qui apparaît le plus souvent chez l'adulte vers l'âge de 40 ans. Le risque augmente avec le degré de myopie. Il est multiplié par 3 en cas de myopie forte, la prévalence est de 6 % pour les myopies inférieures à -3 dioptries, mais passe à 11 % pour une myopie supérieure à moins 6 dioptries, et 28 % si la longueur axiale est supérieure à 29 mm [8].

Du fait des lésions myopiques associées aux lésions glaucomateuses, il existe une grande difficulté diagnostique. En effet, la mesure de la PIO est souvent sous-évaluée en raison de la rigidité sclérale modifiée (et plus encore en cas de chirurgie réfractive antérieure). L'analyse de la papille est difficile du fait de la fréquence importante de papilles dysmorphiques et de la quasi absence d'excavation, car la lame criblée est propulsée en avant. Dans la mesure où les analyseurs de la tête du nerf optique sont souvent mis en défaut, l'examen soigneux de la papille au biomicroscope après dilatation est primordial. L'analyse précise de la forme de la papille permet de mieux interpréter le résultat OCT, qu'il faut optimiser avec l'analyse conjointe du complexe maculaire ganglionnaire. Le champ visuel reste un élément clé du diagnostic et de la surveillance. Il faut savoir différencier les atteintes glaucomateuses spécifiques (ressaut nasal, scotome paracentraux, scotome arciforme, qui garde des limites très précises avec le méridien horizontal) et toujours prendre en compte les atteintes choriorétiniennes qui peuvent interférer.

Le principe du traitement est de toujours considérer le glaucome du myope fort comme un glaucome grave et évolutif, la PIO cible étant basse (inférieure à 18 mmHg).

2. Les glaucomes à angle fermé du jeune

Le glaucome à angle fermé peut survenir chez l'adulte jeune. Cependant, les formes très précoces sont le plus souvent en rapport avec un iris plateau puisque dans la forme habituelle du GFA, la taille du cristallin joue un rôle majeur, absent chez le jeune. C'est la gonioscopie avec gonioscopie dynamique qui fait le diagnostic. On retrouve un aspect caractéristique en double bosse, parfois associé à des séquelles pigmentaires d'apposition irido-trabéculaire intermittentes et des synéchies.

L'iris plateau survient classiquement chez une femme jeune, 30 à 50 ans, peu hypermétrope. Les circonstances de découverte sont diverses : la crise aiguë de blocage de l'angle, une crise subaiguës dont les signes fonctionnels sont souvent peu évocateurs, mais le plus souvent de découverte systématique, devant une altération glaucomateuse. La chambre antérieure est profonde au centre avec néanmoins un signe du limbe. À la gonioscopie, l'aspect de double bosse dynamique, peut cohabiter avec un bloc pupillaire (***fig. 4***).

C'est l'UBM [9] qui fera le diagnostic de certitude et différencie le syndrome d'iris plateau (fermeture directe de l'angle en dilatation malgré une IP, secondaire à des anomalies de forme et de position du corps ciliaire et de la racine de l'iris) et la configuration d'iris plateau (qui associe en plus un bloc pupillaire).

Revues générales

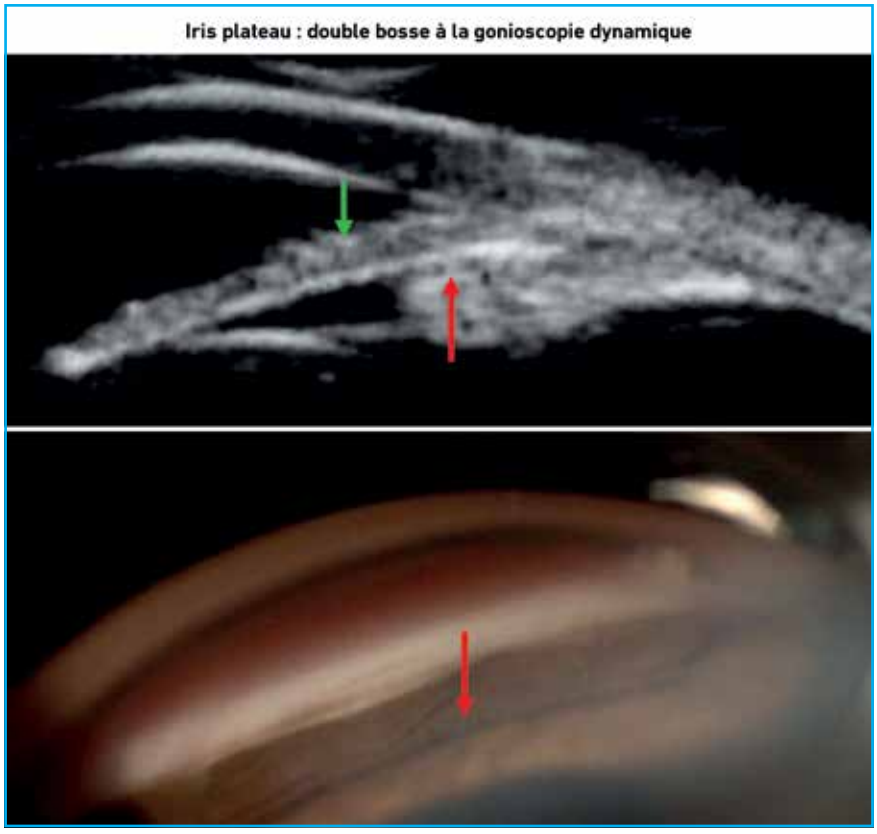


Fig. 4 : Gonioscopie dynamique : aspect en double bosse. À la pression sur le verre de gonioscopie, on voit la dépression de l'iris au niveau de sa partie moyenne car le procès ciliaire, trop en avant, empêche la dépression de l'iris à sa partie périphérique. C'est l'aspect caractéristique d'un iris plateau.

En pratique : devant un plateau avec angle étroit, il faut toujours commencer par l'IP pour lever le bloc pupillaire associé, ce qui peut suffire à résoudre le problème dans la configuration iris plateau. Si la réouverture de l'angle est insuffisante, il faut proposer une iridoplastie. Le but est d'éviter la constitution de synéchies antérieures définitives qui précipiteraient l'évolution vers le glaucome chronique à angle fermé, potentiellement très évolutifs et difficile à prendre en charge chirurgicalement (risque de complication, en particulier de glaucome malin). Quoiqu'il en soit, la surveillance à vie est indispensable car le cristallin va grossir avec l'âge, provoquant à nouveau la fermeture de l'angle. Il faut donc surveiller la flèche cristallinienne qui est un bon indicateur, pour savoir quand il faut pratiquer l'extraction du cristallin.

3. Le glaucome à pression normale, glaucome vasospastique

Le glaucome à pression normale (GPN) peut survenir chez l'adulte jeune (***fig. 5***). Une forme particulière survient chez la femme jeune qui souffre de migraine et syndrome de Raynaud. Le glaucome

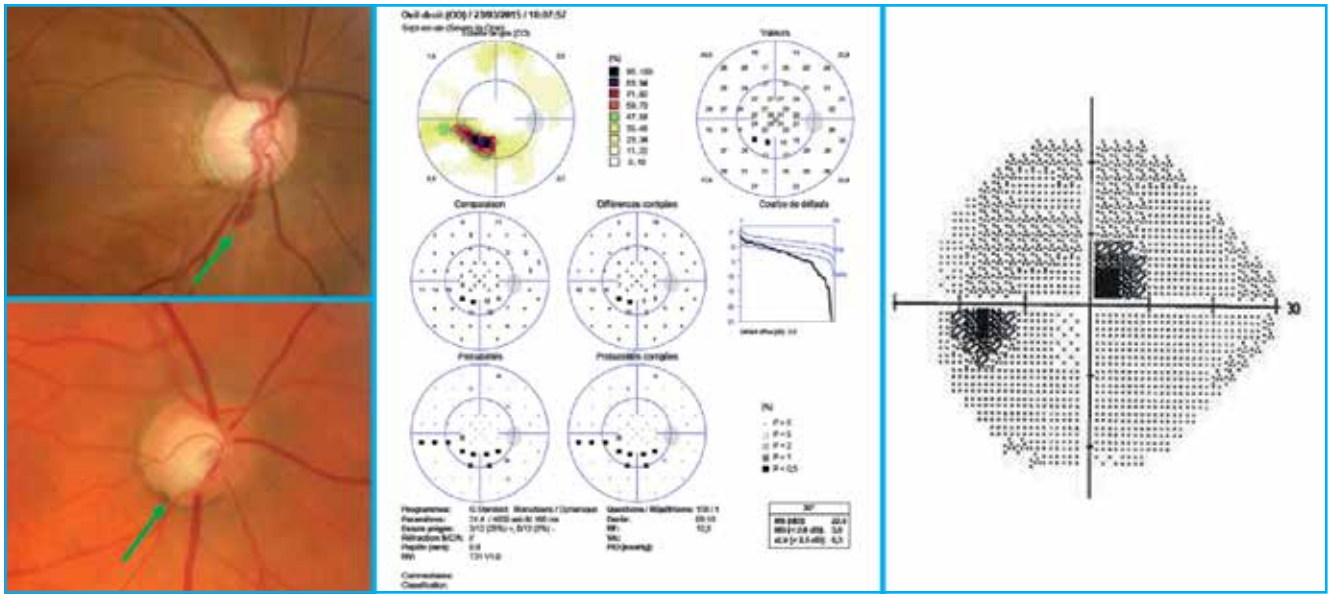
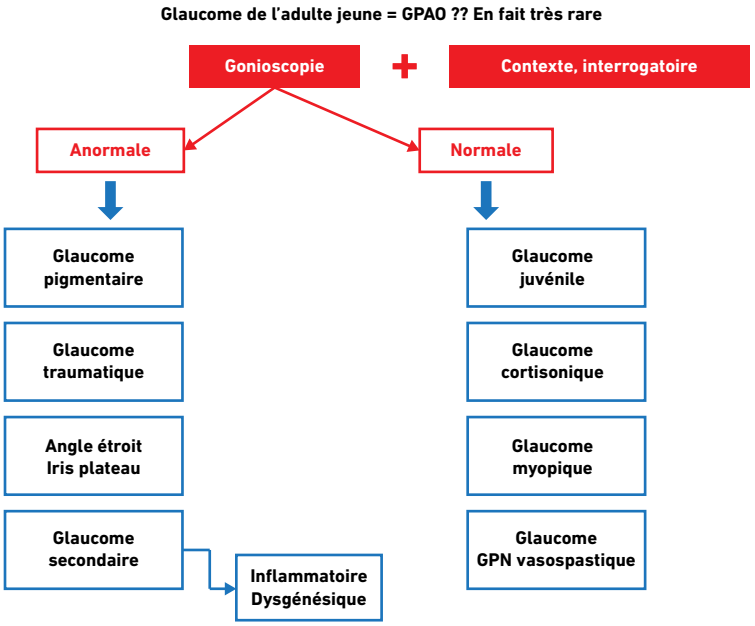


Fig. 5 : Particularité dans le glaucome à pression normale. L'excavation se présente plus volontiers sous forme d'une encoche de l'anneau neurorétinien, on retrouve plus souvent des hémorragies du bord neurorétinien. Les scotomes du champ visuel sont plus volontiers paracentraux, profonds, proches du point de fixation.

POINTS **FORTS**



vasospastique [9-10] est moins dépendant de la PIO, car il existe un déficit de l'autorégulation vasculaire. Ces femmes jeunes ont un profil clinique particulier : mince, masse corporelle basse, active. Elle présente des troubles vasculaires, à type d'hypotension artérielle systémique, d'extrémités froides, de migraines, une sensation diminuée de la soif, des difficultés à l'endormissement. Même si ces formes sont moins dépendantes de la PIO, il est nécessaire de baisser cette dernière de 30 % et d'envisager une chirurgie hypotonisante en cas d'hémorragie du bord neurorétinien, de variabilité tensionnelle importante (objectivée par une courbe nycthémérale) ou si le glaucome évolue rapidement [11].

Conclusion

Le glaucome primitif à angle ouvert de l'adulte jeune est peu fréquent. Il faut rechercher systématiquement une étiologie, principalement le glaucome pigmentaire et le glaucome traumatique. Cependant, de nombreux glaucomes secondaires peuvent se voir. C'est l'examen clinique soigneux qui va faire le diagnostic du type de glaucome, en particulier l'interrogatoire et la gonioscopie comparative. Chaque forme de glaucome a un traitement spécifique (glaucome pigmentaire, glaucome à angle étroit). Cependant, le glaucome de l'adulte jeune est potentiellement grave et évolutif d'autant que l'espérance de vie est longue. Il faut donc mettre en œuvre un traitement efficace d'emblée, tout en veillant à respecter la qualité de vie. Il ne faut pas hésiter à recourir à la chirurgie pour les glaucomes très hypertones, graves, proches des points de fixation ou évolutifs, ou si le traitement local est mal supporté car les patients sont jeunes et en activité. La surveillance sera de toute façon très rapprochée en pensant toujours à une gestion au long cours.

BIBLIOGRAPHIE

1. European Glaucoma Society: Terminology and Guidelines for Glaucoma, 4th Edition. PubliCommed.2014. *Savona*, Italy.
2. 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.
3. Scheie HG, Cameron JD. Pigment dispersion syndrome: a clinical study. *Br J Ophthalmol*, 1981;65:264-269.
4. Renard JP, Sellem E. Rapport annuel SFO: Glaucome Primitif à angle ouvert, ed Elsevier Masson, 2014.
5. Kaufman JH, Tolpin DW. Glaucoma after traumatic angle recession. A ten- year prospective study. *Am J Ophthalmol*, 1974;78:648-654.
6. Wordinger RJ, Clark AF. Effects of glucocorticoids on the trabecular meshwork : towards a better understanding of glaucoma. *Progress in Retinal and Eye Research*, 1999;18:629-667.
7. Kersey JP, Broadway DC. Corticosteroid-induced glaucoma : a review of the literature. *Eye*, 2006;20:407-416.
8. Jonas JB, Martus P, Budde WM. Anisometroia and degree of optic nerve damage in chronic open- angle glaucoma. *Am J Ophthalmol*, 2002;134: 547-551.
9. Kumar RS, Baskaran M, Chew PTK *et al.* Prevalence of plateau iris in primary angleclosure suspects (an ultrasound biomicroscopy study). *Ophthalmology*, 2008;115:430-434.
10. Anderson DR. Autoregulation in glaucoma.– in Drance S ed, international symposium on glaucoma ocular blood flow and drug treatment. Baltimore: W&W, 1992; 82-89.
11. Broadway DC, Drance SM. Glaucoma and vasospasme. *Br J O*, 1998;82:855-856.

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